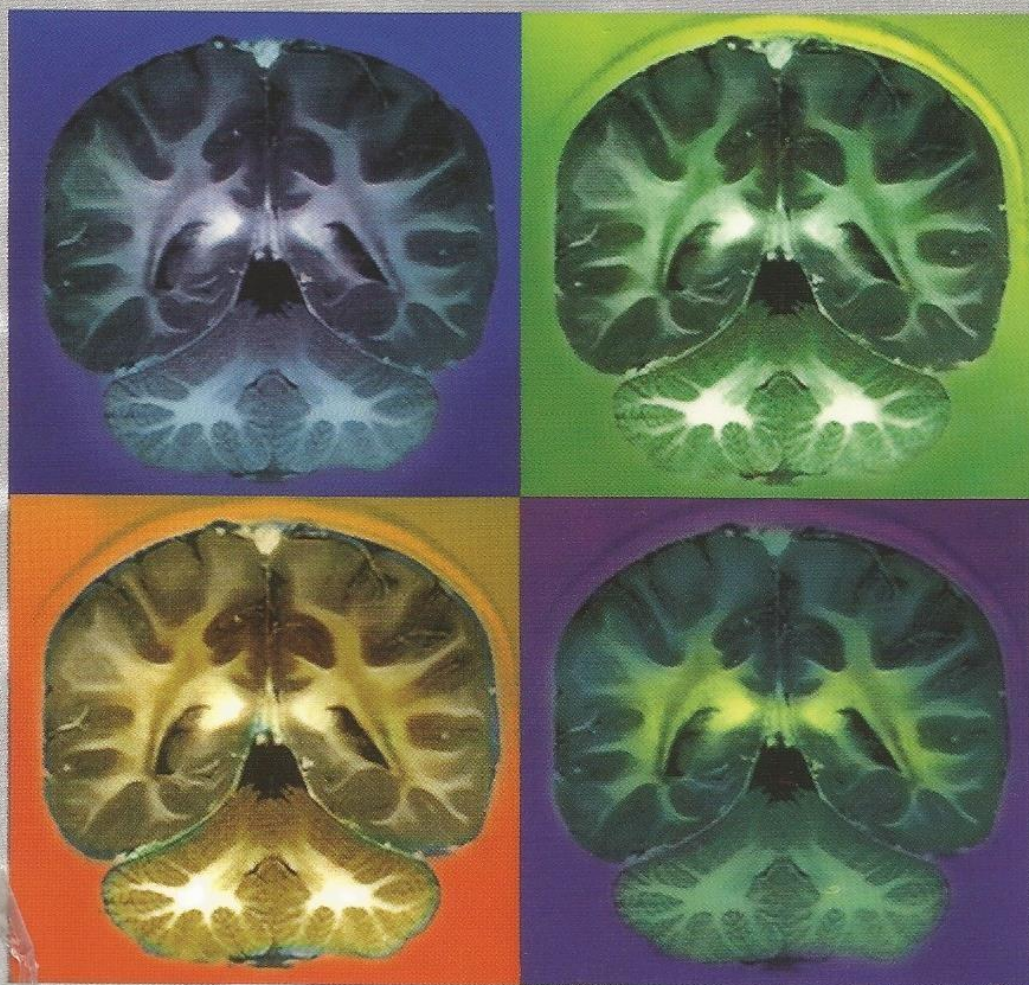


Duus Diagnóstico Topográfico em Neurologia

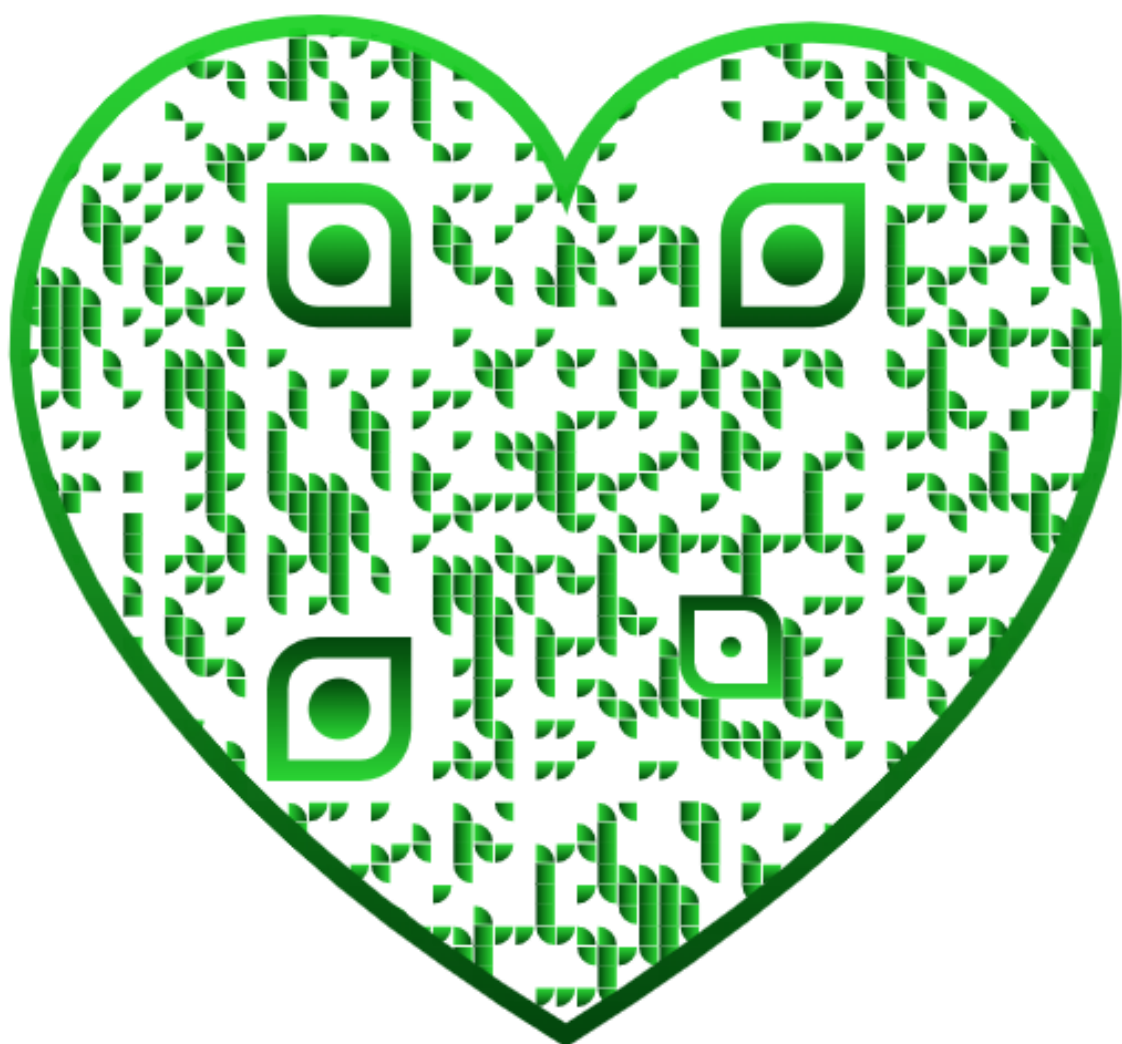
Anatomia, Fisiologia, Sinais e Sintomas

Mathias Baehr
Michael Frotscher

5ª edição



DiLivros



Duus

Diagnóstico Topográfico em Neurologia

Duus

Diagnóstico Topográfico em Neurologia

Anatomia, Fisiologia, Sinais e
Sintomas

5ª edição

Mathias Baehr, MD

Professor of Neurology and Chairman

Department of Neurology

University of Göttingen

Göttingen, Germany

Michael Frotscher, MD

Hertie Senior Research Professor for

Neuroscience and Chairman

Department of Structural Neurobiology

Center for Molecular Neurobiology

Hamburg (ZMNH)

University of Hamburg

Hamburg, Germany

Com contribuições de

Wilhelm Kueker

Peter Duus, autor original

400 ilustrações, a maioria em cores,
produzidas pelo Professor
Gerhard Spitzer e Barbara Gay

Dilivros

Rua Dr. Satamini, 55 – Tijuca
Rio de Janeiro – RJ/Brasil
CEP 20270-232
Telefax: (21) 2254-0335

Rua Jesuíno Pascoal, 111 – Vila Buarque
São Paulo – SP/Brasil
CEP 01224-050
Tel.: (11) 3337-6739

dilivros@dilivros.com.br
www.dilivros.com.br

Tradução:

Carlos Henrique de Araujo Cosendey
Médico - SP

Supervisão da tradução:

José Luiz de Sá Cavalcanti
Diretor do Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ
Professor de Neurologia da Escola de Medicina Souza Marques
Membro Titular Emérito da Academia Brasileira de Neurologia

Todos os direitos reservados. Nenhuma parte desta publicação poderá ser reproduzida, total ou parcialmente, por quaisquer meios, sem autorização, por escrito, da Editora.

Nota

A medicina é uma ciência em constante evolução. As precauções de segurança padronizada devem ser seguidas, mas, à medida que novas pesquisas e a experiência clínica ampliam o nosso conhecimento, são necessárias e apropriadas modificações no tratamento e na farmacoterapia. Os leitores são aconselhados a verificar as informações mais recentes fornecidas pelo fabricante de cada produto a ser administrado, a fim de confirmar a dose recomendada, o método e a duração do tratamento e as contraindicações. Ao profissional de saúde cabe a responsabilidade de, com base em sua experiência e no conhecimento do paciente, determinar as doses e o melhor tratamento para cada caso. Para todas as finalidades legais, nem a Editora nem o(s) Autor(es) assumem qualquer responsabilidade por quaisquer lesões ou danos causados às pessoas ou à propriedade em decorrência desta publicação.

A responsabilidade, perante terceiros e a Editora Di Livros, sobre o conteúdo total desta publicação, incluindo ilustrações, autorizações e créditos correspondentes, é inteira e exclusivamente do(s) autor(es) da mesma.

A Editora

Edição original:

Duus' Topical Diagnosis in Neurology – 5th Edition

ISBN-13: 978-3-13-612805-3

Copyright © of the original English language edition 2012 by
Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart, Germany.

Original title: "Duus' Topical Diagnosis in Neurology", by Mathias Baehr and Michael Frotscher.

Impresso no Brasil – Printed in Brazil

Prefácio

Em 2005, publicamos uma revisão completa do livro *Diagnóstico Topográfico em Neurologia*, de Duus, a primeira edição nova desde a morte do seu autor original, Professor Peter Duus, em 1994. A reação dos leitores foi extremamente favorável, e o livro foi traduzido para diversos idiomas, confirmando que o conceito desta obra era bem-sucedido: combinar uma descrição integrada de neuroanatomia básica com o tema das síndromes neurológicas, inclusive técnicas modernas de exame por imagem. Nesse aspecto, agradecemos aos nossos colegas da área de neurorradiologia, especialmente ao Dr. Kueker, por nos fornecer imagens de excelente qualidade.

Nesta quinta edição do “Duus”, conservamos o conceito didático extremamente eficaz do livro, que atende especialmente às necessidades dos estudantes de medicina. Os currículos médicos modernos requerem conhecimentos integrados, e os estudantes de medicina devem aprender como aplicar o conhecimento teórico no contexto clínico e, por outro lado, reconhecer sintomas clínicos pesquisando em seus conhecimentos básicos de neuroanatomia e neurofisiologia. Nosso livro atende a esses requisitos e ilustra a importância do conhecimento básico de neuroanatomia para a atuação prática subsequente, na medida em que inclui estudos de casos reais. Neste livro, atribuímos códigos de cores aos títulos das seções, de forma a permitir que os leitores diferenciem rapidamente entre os materiais de neuroanatomia (em azul) e clínica (em verde),

sem interromper a continuidade temática do texto.

Embora este livro seja útil aos estudantes mais avançados, também médicos ou neurobiólogos interessados em enriquecer seus conhecimentos de neuroanatomia com informações básicas de neurologia, ou como fonte de revisão dos aspectos básicos de neuroanatomia, serão beneficiados ainda mais com a sua leitura.

A obra não pretende ser um livro de texto de neurologia clínica. Isso estaria além dos objetivos do livro e também contradiria o conceito básico descrito antes. Primeiramente e acima de tudo, queremos demonstrar, com base no conhecimento anatômico teórico e em um exame neurológico bem realizado, como é possível localizar uma lesão do sistema nervoso e tomar uma decisão quanto aos exames diagnósticos subsequentes. A causa da lesão é inicialmente irrelevante para o diagnóstico topográfico primário, e a elucidação da etiologia ocorre em uma segunda etapa. Nosso livro contém uma revisão superficial das principais doenças neurológicas e não tem a pretensão de substituir a cobertura abrangente e sistemática oferecida pelos livros de texto clássicos de neurologia.

Esperamos que esta nova edição do “Duus”, como também ocorreu com as anteriores, mereça a apreciação do nosso público; receberemos de bom grado quaisquer tipos de comentários dos leitores.

*Professor M. Baehr
Professor M. Frotscher*

Sumário

1 Elementos do sistema nervoso	1
Fluxo de informação no sistema nervoso	3
Neurônios e sinapses	3
Neurônios	3
Sinapses.....	6
Neurotransmissores e receptores	8
Grupos funcionais de neurônios	9
Células gliais	9
Desenvolvimento do sistema nervoso	10
2 Sistema somatossensitivo	13
Componentes periféricos do sistema somatossensitivo e circuitos regulatórios periféricos	15
Órgãos receptores	15
Nervo periférico, gânglio da raiz dorsal e raiz posterior	18
Circuitos regulatórios periféricos	22
Colunas posteriores	33
Trato espinotalâmico anterior	35
Trato espinotalâmico lateral	35
Outros tratos aferentes da medula espinal	37
Processamento central da informação somatossensitiva	37
Componentes centrais do sistema somatossensitivo	29
Tratos espinocerebelares posterior e anterior	30
Déficits somatossensitivos causados por lesões de áreas ao longo das vias somatossensitivas	38
3 Sistema motor	41
Componentes centrais do sistema motor e síndromes clínicas das lesões relacionadas	43
Áreas corticais motoras	43
Trato corticoespinal (trato piramidal)	46
Trato corticonuclear (corticobulbar)	46
Outros componentes centrais do sistema motor	47
Lesões das vias motoras centrais	48
Síndromes clínicas complexas causadas por lesões de componentes específicos do sistema nervoso	53
Síndromes da medula espinal	53
Síndromes vasculares da medula espinal	65
Síndromes das raízes nervosas (síndromes radiculares)	66
Síndromes plexiais	72
Síndromes dos nervos periféricos	76
Síndromes da junção neuromuscular e do músculo	82
Componentes periféricos do sistema motor e síndromes clínicas das lesões relacionadas	51
Síndromes clínicas das lesões da unidade motora	52

4 Tronco encefálico	85
Anatomia de superfície do tronco encefálico ..	87
Bulbo	87
Ponte	88
Mesencéfalo	90
Nervos cranianos	90
Origem, componentes e funções	90
Sistema olfatório (I NC)	91
Sistema visual (II NC)	98
Movimentos oculares (III, IV e VI NC)	103
Nervo trigêmeo (V NC)	119
Nervo facial (VII NC) e nervo intermédio	125
Nervo vestibulococlear (VIII NC) – componente coclear e órgão da audição	130
Nervo vestibulococlear (VIII NC) – componente vestibular e sistema vestibular	138
Sistema vagal (IX e X NC e parte craniana do XI NC)	145
Nervo hipoglosso (XII NC)	152
Anatomia topográfica do tronco encefálico	154
Estrutura interna do tronco encefálico	154
Distúrbios do tronco encefálico	166
Síndromes isquêmicas do tronco encefálico	166
 5 Cerebelo	 179
Anatomia de superfície	181
Estrutura interna	183
Córtex cerebelar	183
Núcleos cerebelares	184
Projeções aferentes e eferentes do córtex e dos núcleos cerebelares	185
Conexões do cerebelo com outras partes do sistema nervoso	186
Função cerebelar e síndromes cerebelares	188
Vestibulocerebelo	188
Espinocerebelo	189
Cerebrocerebelo	190
Distúrbios cerebelares	192
Isquemia e hemorragia cerebelares	192
Tumores cerebelares	192
 6 Diencefalo e sistema nervoso autônomo	 195
Localização e componentes do diencefalo	197
Tálamo	199
Núcleos	199
Posição dos núcleos talâmicos nas vias ascendentes e descendentes	200
Funções do tálamo	203
Síndromes das lesões talâmicas	204
Síndromes vasculares talâmicas	205
Epitálamo	205
Subtálamo	206
Hipotálamo	206
Localização e componentes	206
Núcleos hipotalâmicos	208
Projeções aferentes e eferentes do hipotálamo	208
Funções do hipotálamo	210
Sistema nervoso autônomo periférico	217
Conceitos fundamentais	217
Sistema nervoso simpático	218
Sistema nervoso parassimpático	222
Inervação autônoma e distúrbios funcionais de órgãos específicos	222
Dores viscerais e referidas	230

7 Sistema límbico	233
Revisão anatômica	235
Conexões internas e externas	236
Componentes principais do sistema límbico	237
Hipocampo	237
Anatomia microscópica da formação hipocampal	237
Amígdala	239
Funções do sistema límbico	239
Tipos de memória	239
Disfunção de memória – síndrome amnésica e suas causas	242
8 Gânglios da base	247
Considerações preliminares sobre terminologia	249
Papel dos gânglios da base no sistema motor: aspectos filogenéticos	249
Componentes dos gânglios da base e suas conexões	250
Núcleos	250
Conexões dos gânglios da base	253
Função e disfunção dos gânglios da base	255
Síndromes clínicas causadas por lesões dos gânglios da base	255
9 Cérebro	263
Desenvolvimento	265
Anatomia macroscópica e subdivisão do cérebro	267
Giros e sulcos	267
Organização histológica do córtex cerebral	270
Estrutura laminar	270
Substância branca cerebral	275
Fibras de projeção	275
Fibras de associação	276
Fibras comissurais	278
Localização funcional do córtex cerebral	278
Campos corticais primários	280
Áreas de associação	288
Lobo frontal	289
Funções corticais superiores e seu comprometimento causado por lesões corticais	290
10 Envoltórios do cérebro e da medula espinal, líquido cefalorraquidiano e sistema ventricular	301
Envoltórios do cérebro e da medula espinal	303
Dura-máter	303
Aracnoide	305
Pia-máter	306
Líquido cefalorraquidiano e sistema ventricular	307
Estrutura do sistema ventricular	307
Circulação e reabsorção do líquido cefalorraquidiano	307
Distúrbios da circulação do líquido cefalorraquidiano – hidrocefalia	310

11 | Irrigação sanguínea e distúrbios vasculares do sistema nervoso central

313

Artérias do cérebro	315	Isquemia cerebral	330
Trajetó extracranial das artérias cerebrais	315	Hipoperfusão arterial	330
Artérias das fossas cranianas anterior e média	317	Síndromes cerebrovasculares específicas	337
Artérias da fossa posterior	321	Impedimento da drenagem venosa do cérebro ..	351
Circulação colateral do cérebro	323	Hemorragia intracraniana	354
Veias do cérebro	325	Hemorragia intracerebral (não traumática)	354
Veias superficiais e profundas do cérebro	325	Hemorragia subaracnóidea	357
Seios duros	326	Hematomas subdurais e epidurais	361
Irrigação sanguínea da medula espinal	327	Síndromes vasculares da medula espinal	363
Rede anastomótica arterial	327	Hipoperfusão arterial	363
Drenagem venosa	329	Drenagem venosa reduzida	363
		Hemorragia e hematoma da medula espinal	365

Leitura adicional	367
-------------------------	-----

Índice remissivo	371
------------------------	-----

Abreviaturas

5-HT ₃	serotonina	GH (STH)	hormônio do crescimento (hormônio somatotrófico)
ACA	artéria cerebral anterior	GHRH	hormônio de liberação do hormônio do crescimento
ACC	artéria carótida comum	Glu	glutamato
ACE	artéria carótida externa	GnRH	hormônio de liberação das gonadotrofinas
ACI	artéria carótida interna	Gpe	globo pálido, segmento externo
ACIP	artéria cerebelar inferior posterior	Gpi	globo pálido, segmento interno
ACM	artéria cerebral média	Hz	Hertz
ACP	artéria cerebral posterior	IF	interfalangiana
ACTH	hormônio adrenocorticotrófico (corticotrofina)	IV	(núcleo) intermediário ventral
ADH	hormônio antidiurético	l.m.	lemnisco medial
AIDS	síndrome da imunodeficiência adquirida	LCR	líquido cefalorraquidiano
AMPA	ácido α -amino-3-hidroxi-5- -metil-4-isoxazolepropionato	LH	hormônio luteinizante
Asp	aspartato	LPH	lipotrofina
CA	corno de Ammon	LV	(núcleo) lateral ventral
DCS	degeneração combinada subaguda	MCP	memória de curto prazo
ECG	eletrocardiografia/ eletrocardiograma	MD	núcleo dorsal medial do tálamo
EEG	eletroencefalografia/ eletroencefalograma	MEG	magnetoencefalografia
EMG	eletromiografia/eletromiograma	MF	metacarpofalangiana
FIP	fator de inibição da prolactina	MIF	fator de inibição do hormônio de estimulação dos melanócitos
FIS	fator de inibição da somatotrofina	MLP	memória de longo prazo
FLAIR	recuperação de inversão atenuada por líquido	MRF	fator de liberação do hormônio de estimulação dos melanócitos
FLM	fascículo longitudinal medial	MSH	hormônio de estimulação dos melanócitos
FLP	fator de liberação da prolactina	NMDA	N-metil-D-aspartato
FRC	fator de liberação da corticotrofina	NR	núcleo rubro
FRPP	formação reticular pontina paramediana	NST	núcleo subtalâmico
FSCr	fluxo sanguíneo cerebral regional	OIN	oftalmoplegia internuclear
FSH	hormônio foliculoestimulante	PEAT	potenciais evocados auditivos do tronco encefálico
GABA	ácido gama-aminobutírico	PET	tomografia por emissão de pósitrons

PEV	potenciais evocados visuais	TC	tomografia computadorizada
Pi	trato piramidal	Th	tálamo
PPSE	potencial pós-sináptico excitatório	TRH	hormônio de liberação da tireotrofina
PPSI	potencial pós-sináptico inibitório	TSH	hormônio de estimulação da tireoide
PRL	prolactina	TSP	trato espinotalâmico
PSMH	polineuropatia sensorial e motora hereditária	VA	núcleo ventral anterior
RM	ressonância magnética	VPL	(núcleo) posterolateral ventral do tálamo
RMf	ressonância magnética funcional	VPM	(núcleo) posteromedial ventral do tálamo
rtPA	ativador do plasminogênio tecidual recombinante	VPPB	vertigem postural paroxística benigna
RVO	reflexo vestibulo-ocular	ZERD	zona de entrada da raiz dorsal (também conhecida como zona de Redlich-Obersteiner)
SNC	sistema nervoso central		
T ₃	triiodotironina		
T ₄	tetraiodotironina (tiroxina)		

Duus

Diagnóstico Topográfico em Neurologia

1 Elementos do sistema nervoso

Fluxo de informação no sistema nervoso	3
Neurônios e sinapses	3
Neurotransmissores e receptores	8
Grupos funcionais de neurônios	9
Células gliais	9
Desenvolvimento do sistema nervoso	10

1 Elementos do sistema nervoso

O sistema nervoso é formado de células denominadas **neurônios**, especializadas em processar e transmitir informações. Os neurônios estabelecem contato entre si nas junções conhecidas como **sinapses**, nas quais as informações são transferidas de um neurônio para o seguinte por meio de substâncias

químicas mensageiras, ou **neurotransmissores**. Em geral, os neurônios podem ser subdivididos em duas classes: **excitatórios** e **inibitórios**. É mais fácil entender a organização do sistema nervoso depois de uma descrição sucinta de seu desenvolvimento (ontogenético).

Fluxo de informação no sistema nervoso

O fluxo de informação no sistema nervoso pode ser subdividido esquematicamente em três etapas (Fig. 1.1): a ativação dos órgãos dos sentidos por estímulos internos ou externos desencadeia a geração de impulsos nervosos, que são transmitidos ao sistema nervoso central (SNC) (**estímulos aferentes**); o processamento complexo ocorre no SNC (**processamento de informação**); e, como resultado desse processamento, o SNC gera impulsos que são transmitidos à periferia (**estímulos eferentes**) e produzem a resposta (motora) do organismo ao estímulo inicial. Desse modo, quando um pedestre vê a luz verde de um sinal de trânsito, estímulos aferentes são gerados nos nervos ópticos e no sistema visual, que transmitem informações quanto à presença da cor específica. Em seguida, nos níveis mais altos do SNC, o estímulo é

interpretado e recebe um significado (luz verde = atravesse). Por fim, estímulos eferentes enviados às pernas desencadeiam a resposta motora (atravessar a rua).

No caso mais simples, as informações podem ser transmitidas diretamente do componente aferente ao eferente, sem nenhum processamento complexo interveniente no SNC; por exemplo, isso é o que acontece com um reflexo muscular intrínseco, como o reflexo de abalo do joelho (patelar).

Neurônios e sinapses

Neurônios

Os **neurônios** e seus processos e as **sinapses** (veja adiante) são responsáveis pelo fluxo de informação no sistema nervoso. Nas sinapses, a informação é transferida de um neurônio para o seguinte por meio de substâncias químicas conhecidas como neurotransmissores.

Dendritos e axônios. Os neurônios transferem informação apenas em uma direção porque são **bipolares**: recebem informação originada de outros neurônios em uma extremidade e transmitem informação para outros neurônios em outra extremidade.

As **estruturas receptivas** da célula neural, também conhecidas como **dendritos**, são processos ramificados conectados ao corpo celular. Os neurônios variam consideravelmente quan-

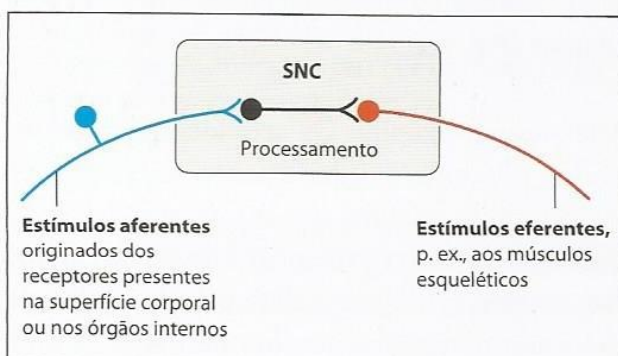


Fig. 1.1 Organização básica do processamento de informação no sistema nervoso.

to ao número e ao padrão de seus dendritos. O **axônio** é a **estrutura de condução anterógrada** que, nos seres humanos, pode medir até 1 m de comprimento. Ao contrário da quantidade variável de dendritos, cada neurônio tem *apenas um* axônio. Em sua extremidade distal, o axônio divide-se em alguns ramos terminais e cada qual termina em um botão terminal que estabelece contato com o neurônio seguinte (Fig. 1.2).

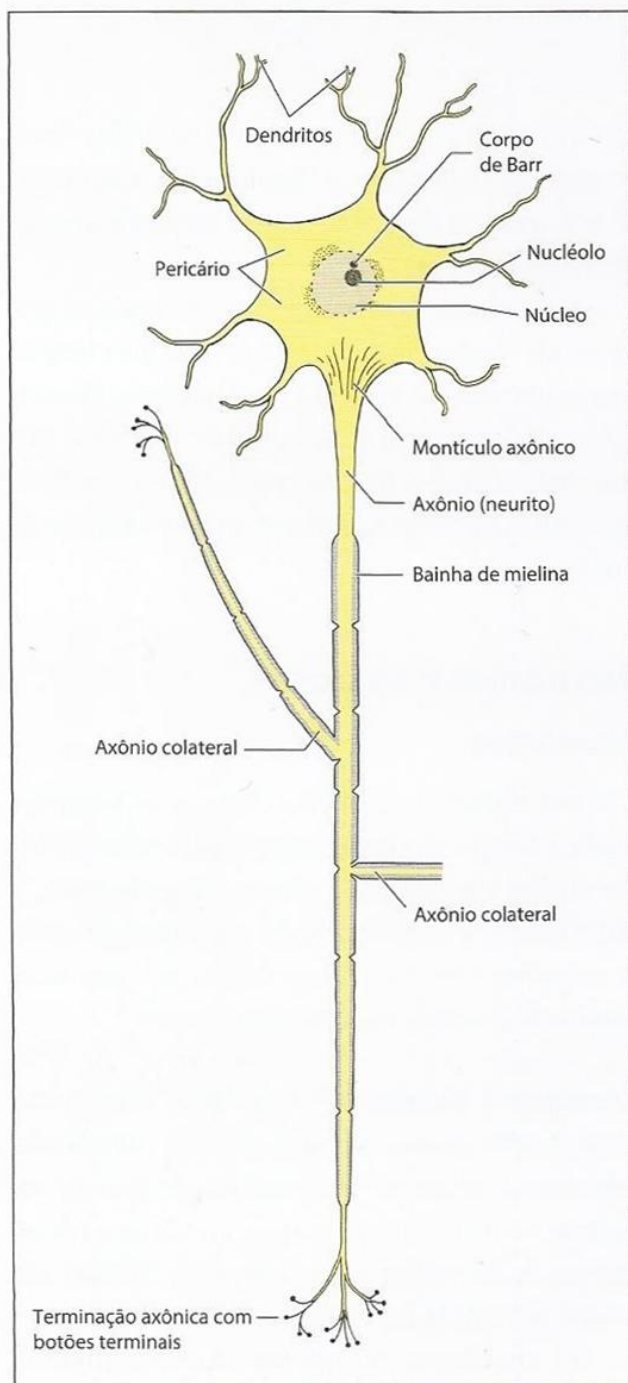


Fig. 1.2 Estrutura de um neurônio (ilustração esquemática). De: Kahle W e Frotscher M: Color Atlas of Human Anatomy, Vol. 3, 6ª ed., Thieme, Stuttgart, 2010.

Os processos periféricos longos dos neurônios pseudounipolares dos gânglios espinais constituem um caso especial importante. Esses processos são as fibras que retransmitem ao SNC informações referentes aos estímulos táteis, à dor e à temperatura, originadas da superfície do corpo. Embora sejam estruturas receptoras, têm as características estruturais dos axônios e como tais são conhecidos.

O centro trófico (nutriente) do neurônio está localizado em seu corpo celular (**soma** ou **pericário**), que contém o núcleo celular e vários tipos diferentes de organelas subcelulares.

Transporte axônico. Os neurotransmissores, ou as enzimas que catalisam sua biossíntese, são sintetizados no pericário e, em seguida, são transportados por microtúbulos axônicos até a extremidade do axônio por um processo conhecido como transporte axoplásmico. As moléculas de neurotransmissor são armazenadas nas vesículas sinápticas existentes dentro dos botões terminais (cada botão contém muitas vesículas sinápticas). Em termos gerais, o transporte axoplásmico pode ocorrer em duas direções – do corpo celular na direção da extremidade do axônio (**transporte anterógrado**) ou em sentido contrário (**transporte retrógrado**). O transporte axoplásmico rápido ocorre a uma velocidade de 200–400 mm/dia. Isso contrasta com o fluxo axoplásmico, cuja velocidade varia entre 1–5 mm/dia. O transporte axoplásmico é explorado no laboratório de pesquisa por técnicas anterógradas e retrógradas que utilizam marcadores para demonstrar anatomicamente as projeções neurais (Fig. 1.3).

Mielinização axônica. Os axônios estão circundados por uma bainha de mielina (Fig. 1.4). A bainha de mielina, que é formada de **oligodendrócitos** (um tipo especial de células gliais) no sistema nervoso central e por **células de Schwann** no sistema nervoso periférico, é uma continuação laminar da membrana do oligodendrócito ou da célula de Schwann, que cir-

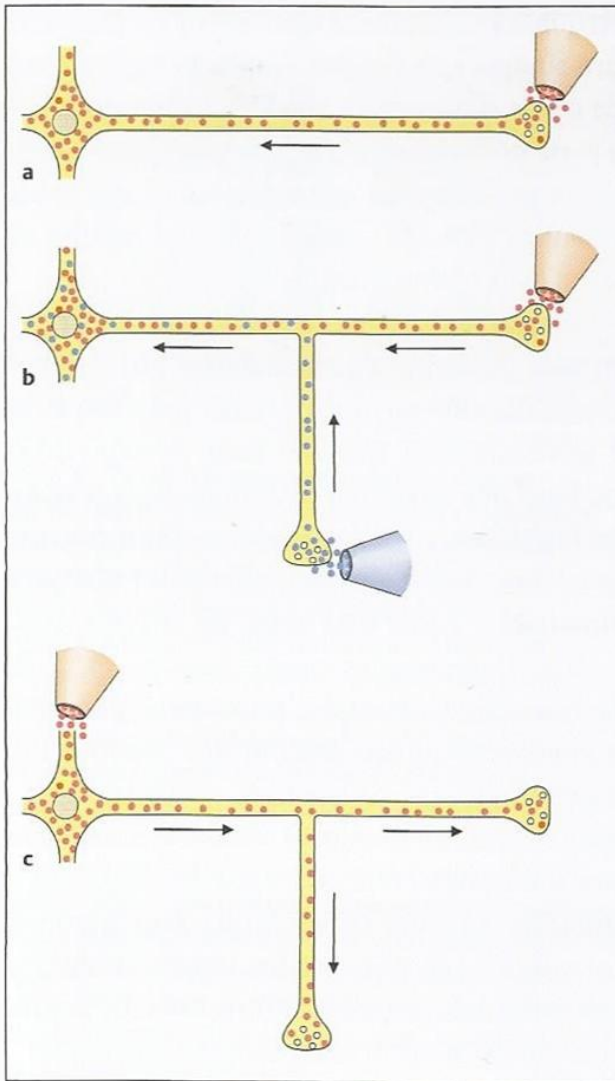


Fig. 1.3 Definição dos trajetos das projeções neuronais com substâncias marcadoras anterógradas e retrógradas. As substâncias marcadoras (p. ex., corantes fluorescentes) são injetadas no local de origem ou de destino da via neuronal em questão. Em seguida, essas substâncias são transportadas ao longo dos neurônios, seja dos corpos celulares para as terminações axônicas (transporte anterógrado) ou em sentido inverso (transporte retrógrado). Desse modo, é possível traçar o trajeto de toda a projeção de uma extremidade à outra.

- a Transporte retrógrado.
- b Transporte retrógrado a partir de várias áreas de projeção de um único neurônio.
- c Transporte anterógrado a partir de um único corpo celular para várias áreas de projeção.

De: Kahle W e Frotscher M: Color Atlas of Human Anatomy, Vol. 3, 6ª ed., Thieme, Stuttgart, 2010.

cula várias vezes ao redor do axônio, assegurando seu isolamento elétrico. Muitos oligodendrócitos ou células de Schwann formam a mielina que circunda um único axônio. Os segmentos da bainha de mielina formados por

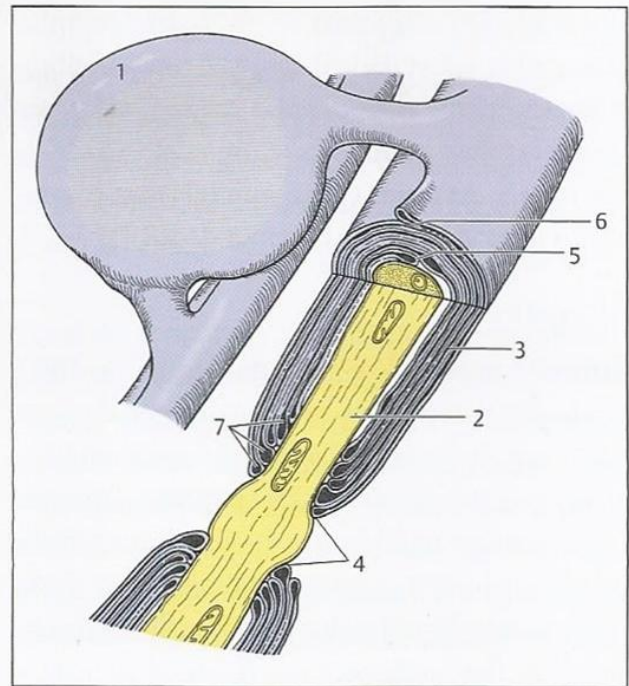


Fig. 1.4 Fibra nervosa do sistema nervoso central com oligodendrócito e bainha de mielina (ilustração esquemática). 1, Oligodendrócito. 2, Axônio. 3, Bainha de mielina. 4, Nodo de Ranvier. 5, Mesaxônio interno. 6, Mesaxônio externo. 7, Bolsas citoplasmáticas. De: Kahle W e Frotscher M: Color Atlas of Human Anatomy, Vol. 3, 6ª ed., Thieme, Stuttgart, 2010.

duas células adjacentes estão separados por uma área de membrana axônica descoberta, que é conhecida como *nodo de Ranvier*. Em razão da propriedade isolante da mielina, o potencial de ação provoca *despolarização* apenas nos nodos de Ranvier; desse modo, a excitação neural salta de um nodo de Ranvier para o seguinte em um processo conhecido como **condução saltatória**. Desse modo, a condução neural é mais rápida nos neurônios que possuem mielina isolante espessa com nodos de Ranvier amplamente intercalados. Por outro lado, nos axônios que não possuem cobertura de mielina, a excitação deve ser transmitida a uma velocidade relativamente lenta ao longo de toda a membrana axônica. Entre esses dois extremos estão os axônios que possuem mielina com espessura intermediária. Desse modo, os axônios são subdivididos em **axônios (fibras nervosas) densamente mielinizados, esparsamente mielinizados e não mielinizados**; esses subtipos também são designados por letras A, B e C. As fibras A densamente mie-

linizadas têm diâmetros de 3–20 μm e conduzem a uma velocidade de até 120 m/s. As fibras B escassamente mielinizadas medem até 3 μm de espessura e conduzem a uma velocidade de até 15 m/s. As fibras C não mielinizadas conduzem a uma velocidade máxima de 2 m/s.

Sinapses

Estrutura geral. Até o final da década de 1950, ainda não estava claro se os neurônios estavam conectados entre si por uma rede contínua (sinício) que, teoricamente, permitiria a comunicação elétrica rápida entre as células neuronais, ou se cada neurônio estava totalmente envolvido por sua membrana própria. A visualização subsequente das sinapses à microscopia eletrônica solucionou a dúvida: não existe continuidade espacial direta entre os neurônios. O axônio termina em um dos lados da sinapse e os estímulos neurais são transmitidos através da sinapse por substâncias transmissoras especiais (Fig. 1.5). A

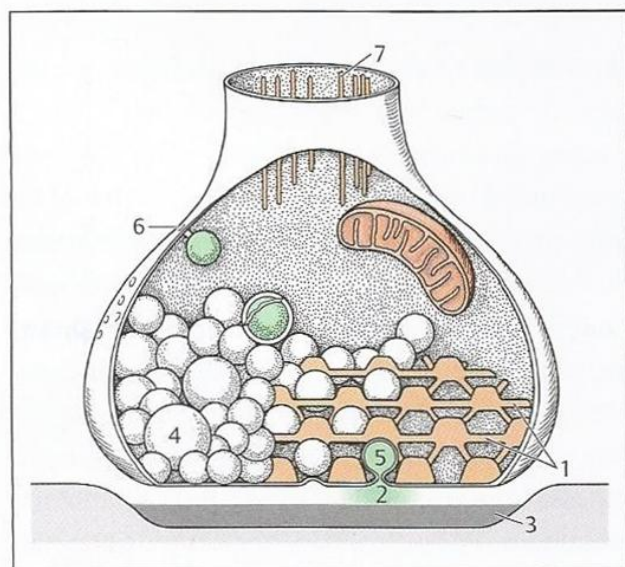


Fig. 1.5 **Estrutura sináptica** (ilustração esquemática). 1, Membrana pré-sináptica com espessamentos em forma de grelha, formando espaços hexagonais entre eles. 2, Fenda sináptica. 3, Membrana pós-sináptica. 4, Vesícula sináptica. 5, Fusão de uma vesícula sináptica com a membrana pré-sináptica (a chamada figura Ω [ômega]), com liberação do neurotransmissor (em verde) dentro da fenda sináptica. 6, Vesícula com moléculas de neurotransmissor captado novamente para dentro do botão terminal. 7, Filamentos axônicos. De: Kahle W e Frotscher M: Color Atlas of Human Anatomy, Vol. 3, 6ª ed., Thieme, Stuttgart, 2010.

terminação axônica (botão axônico) é a parte **pré-sináptica** da sinapse, enquanto a membrana da célula que recebe a informação transmitida é a parte **pós-sináptica**. As membranas pré-sináptica e pós-sináptica estão separadas pela fenda sináptica. O botão contém vesículas repletas de substância neurotransmissora.

O exame das sinapses por microscopia eletrônica mostrou espessamentos osmiofílicos especializados nas membranas pré-sinápticas e pós-sinápticas, que são mais pronunciados no lado pós-sináptico nas chamadas **sinapses assimétricas** e têm espessura praticamente igual nos dois lados nas chamadas **sinapses simétricas**. Esses dois tipos de sinapse também são conhecidos como *sinapses tipo I de Gray* e *tipo II de Gray*, respectivamente, em homenagem ao seu descobridor. Estudos demonstraram que as sinapses assimétricas são excitatórias, enquanto as sinapses simétricas são inibitórias (veja conceitos de excitação e inibição, adiante). Mais tarde, essa hipótese foi confirmada por estudos imunocitoquímicos utilizando anticorpos direcionados contra substâncias neurotransmissoras e enzimas envolvidas em sua biossíntese.

Transmissão sináptica (Fig. 1.6) é essencialmente uma sequência de três processos diferentes:

- O estímulo excitatório (*potencial de ação*) que chega à terminação do axônio despolariza a membrana pré-sináptica, levando os canais de cálcio dependentes de voltagem a abrir-se. Consequentemente, íons cálcio afluem para dentro do botão terminal e, em seguida, interagem com várias proteínas de forma a desencadear a fusão das vesículas sinápticas com a membrana pré-sináptica. Desse modo, as moléculas de neurotransmissores presentes dentro das vesículas são liberadas dentro da fenda sináptica.
- As moléculas de neurotransmissor difundem-se pela fenda sináptica e ligam-se a *receptores* específicos existentes na membrana pós-sináptica.

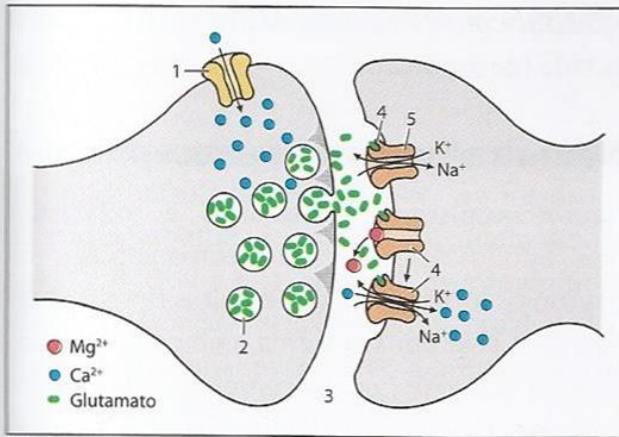


Fig. 1.6 Transmissão sináptica em uma sinapse glutamatergica (excitatória) (ilustração esquemática). O potencial de ação que chega à sinapse estimula a entrada de Ca^{2+} (1) que, por sua vez, faz com que as vesículas sinápticas (2) fundam-se com a membrana pré-sináptica, resultando na liberação do neurotransmissor (neste caso, glutamato) dentro da fenda sináptica (3). Em seguida, as moléculas de neurotransmissor difundem-se pela fenda até os receptores específicos existentes na membrana pós-sináptica (4), com os quais se ligam e provocam a abertura dos canais iônicos (5), neste caso canais de Na^+ . O influxo resultante de Na^+ acompanhado da entrada de Ca^{2+} provoca despolarização excitatória do neurônio pós-sináptico (potencial pós-sináptico excitatório, PPSE). Essa despolarização também remove um bloqueio do chamado receptor de NMDA pelos íons Mg^{2+} . De: Kahle W e Frotscher M: Color Atlas of Human Anatomy, Vol. 3, 6ª ed., Thieme, Stuttgart, 2010.

- A ligação das moléculas do neurotransmissor aos seus receptores provoca a abertura dos canais iônicos, estimulando correntes iônicas que causam despolarização ou hiperpolarização da membrana pós-sináptica – i.e., um *potencial pós-sináptico excitatório (PPSE)* ou um *potencial pós-sináptico inibitório (PPSI)*. Por essa razão, a transmissão sináptica causa excitação ou inibição do neurônio pós-sináptico.

Além desses *canais iônicos controlados por ligando* ou *transmissor* (ação curta), também existem *receptores acoplados às proteínas G*, que geram uma resposta muito mais lenta por meio de uma sequência de sinais intracelulares.

Sinapses químicas e elétricas. O tipo de transmissão sináptica descrita acima é o mais comu-

mente encontrado, envolvendo a liberação de um neurotransmissor e sua ligação ao receptor. Existem também as chamadas sinapses elétricas, nas quais a excitação é transmitida diretamente ao próximo neurônio através de uma *fenda juncional*.

Tipos de sinapses. As sinapses são responsáveis pela transferência de informações entre os neurônios; as sinapses que transmitem informações a uma célula específica são conhecidas como suas **sinapses aferentes**. A maioria das sinapses aferentes está localizada nos dendritos de uma célula (**sinapses axodendríticas**). Os dendritos de alguns neurônios (p. ex., células piramidais corticais) possuem processos semelhantes a espinhos (*espículas dendríticas*), que permitem a compartimentalização dos estímulos sinápticos aferentes. Algumas espículas contêm um *aparelho espicular* para armazenamento interno dos íons cálcio. As sinapses dos espinhos dendríticos consistem basicamente em sinapses assimétricas excitatórias.

As sinapses aferentes são encontradas não apenas nos dendritos, mas também no próprio corpo celular (pericário; **sinapses axossomáticas**) e até mesmo no axônio e em seu segmento inicial, no montículo axônico (**sinapses axoaxônicas**).

Convergência e divergência das conexões sinápticas. Em geral, cada neurônio específico recebe informações das sinapses de vários neurônios de diversos tipos (**convergência** da transferência de informação). Por sua vez, o neurônio pode estabelecer contato sináptico com grande número de outros neurônios por meio de numerosos ramos axônicos colaterais (**divergência** da transferência de informação).

Excitação e inibição. O sistema nervoso desenvolveu-se de tal forma que cada neurônio pode encontrar-se em um dentre dois estados básicos em determinado momento: o neurônio pode estar descarregando eletricamente e transmitindo informações por meio das sinapses para

outros neurônios, ou pode estar inativo. A estimulação excitatória do neurônio provoca sua descarga, enquanto a estimulação inibitória leva a célula ao estado inativo.

Por essa razão, os neurônios podem ser classificados em excitatórios e inibitórios com base em seus efeitos nos neurônios aos quais transmitem seus estímulos. Em geral, os **neurônios excitatórios** são os neurônios principais (p. ex., células piramidais do córtex cerebral), que geralmente se projetam por longas distâncias e, deste modo, têm axônios longos. Por outro lado, os **neurônios inibitórios** geralmente são interneurônios e possuem axônios curtos.

Princípios da inibição neuronal (Fig. 1.7). Os colaterais das células excitatórias podem ativar os interneurônios inibitórios que, por sua vez, inibem o próprio neurônio primário (**inibição recorrente**, um tipo de retroação negativa). Com a **inibição anterógrada**, os colaterais dos neurônios principais ativam os interneurônios inibitórios que, por sua vez, inibem outros neurônios primários. Quando um neurônio inibitório inibe outro neurônio inibitório, a redução resultante da inibição da célula principal pós-

-sináptica provoca um aumento final de sua atividade (**desinibição**).

Neurotransmissores e receptores

Neurotransmissores excitatórios e inibitórios.

Nos estudos clássicos de neuroanatomia, os neurônios foram divididos em dois tipos principais com base em sua forma e no comprimento de suas projeções: os neurônios principais com projeções longas foram chamados de neurônios tipo I de Golgi, enquanto os interneurônios com axônios curtos foram denominados neurônios tipo II de Golgi. Hoje em dia, os neurônios geralmente são classificados com base no seu *fenótipo de neurotransmissor* que, em geral, determina se eles são excitatórios ou inibitórios. O neurotransmissor excitatório mais comum no SNC é **glutamato**, enquanto o neurotransmissor inibitório mais abundante é o **ácido γ -aminobutírico (GABA)**. O neurotransmissor inibitório da medula espinal é a **glicina**. **Acetilcolina** e **norepinefrina** são os neurotransmissores mais importantes do sistema nervoso autônomo, mas também estão presentes no SNC. Outros neurotransmissores importantes são **dopamina**, **serotonina** e vários **neuropeptídeos**, dos quais alguns já foram (e continuam a ser) caracterizados; esses neu-

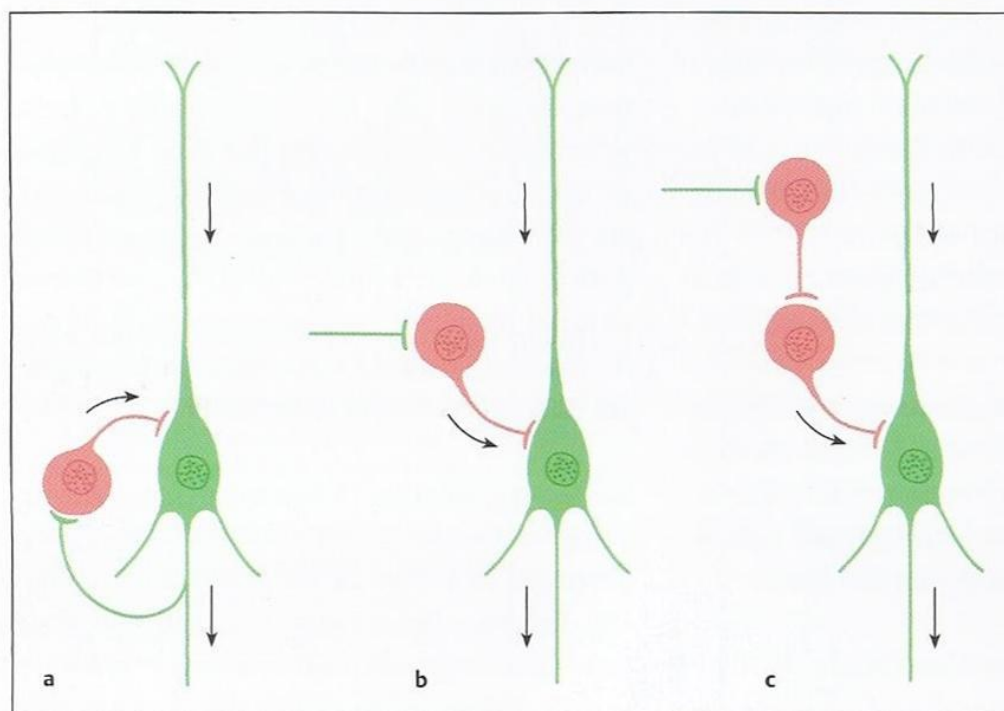


Fig. 1.7 Os três tipos de inibição neuronal. a. Inibição recorrente. b. Inibição anterógrada. c. Desinibição. De: Kahle W e Frotscher M: Taschenatlas der Anatomie, Vol. 3, 8ª ed., Thieme, Stuttgart, 2002.

rotransmissores estão presentes principalmente nos interneurônios.

Receptores controlados por ligando. Os canais iônicos controlados por ligando são formados de várias subunidades, que se estendem de um lado ao outro da membrana. A ligação do neurotransmissor ao receptor abre o canal iônico (*i.e.*, torna o canal permeável) a um ou mais tipos específicos de íon.

Receptores de aminoácidos excitatórios. Os receptores de glutamato são subdivididos em três tipos conhecidos como *receptores de AMPA*, *de NMDA* e *de cainato*. A ligação do glutamato a um receptor de AMPA resulta na entrada de íons Na^+ , que despolarizam a célula. A ativação de um receptor de NMDA também provoca entrada de Na^+ acompanhado de íons Ca^{2+} . Contudo, o receptor de NMDA pode ser ativado apenas depois que o bloqueio do seu canal iônico por um íon magnésio é removido; por sua vez, esse processo é desencadeado pela despolarização da membrana induzida por um receptor de AMPA (Fig. 1.6). Desse modo, o neurotransmissor excitatório glutamato produz um efeito gradativo: ativa primeiramente os receptores de AMPA e depois os receptores de NMDA, quando então a membrana já se encontra despolarizada.

Receptores inibitórios de GABA e glicina. A ativação desses dois tipos de receptor estimula a entrada de íons cloreto carregados negativamente e, consequentemente, causa hiperpolarização da célula pós-sináptica. Outros tipos de canal iônico controlado por ligando são o *receptor nicotínico de acetilcolina* e o receptor de serotonina (5-HT_3).

Receptores acoplados às proteínas G. A resposta a um estímulo que atua por meio de um receptor acoplado a uma proteína G é expressivamente mais duradoura, porque resulta da ativação de uma sequência de sinais intracelulares.

A resposta pode consistir em alterações dos canais iônicos ou da expressão de genes. Exemplos de receptores acoplados às proteínas G são os receptores muscarínicos de acetilcolina e os receptores metabotrópicos de glutamato.

Grupos funcionais de neurônios

Como já foi mencionado, os neurônios são atualmente classificados de acordo com os neurotransmissores que liberam. Desse modo, diz-se que os neurônios são *glutamatérgicos*, *GABAérgicos*, *colinérgicos* e *dopaminérgicos*, entre outros. Esses sistemas têm propriedades específicas. Por exemplo, os neurônios glutamatérgicos estabelecem conexões ponto a ponto com suas células-alvo, enquanto o sistema dopaminérgico tem conexões mais difusas: um único neurônio dopaminérgico geralmente se projeta a grande número de neurônios-alvo. As conexões do sistema GABAérgico são altamente especializadas. Alguns desses neurônios GABAérgicos (células em cesta) estabelecem numerosas conexões sinápticas com o corpo celular do neurônio pós-sináptico, formando uma estrutura semelhante a um cesto ao seu redor; outros formam principalmente sinapses axodendríticas ou axoaxônicas.

Análogos dos neurotransmissores ou bloqueadores de receptores podem ser utilizados farmacologicamente para acentuar ou atenuar especificamente os efeitos de determinado neurotransmissor nos neurônios.

Células gliais

Na verdade, as células numericamente mais comuns no sistema nervoso não são neurônios, mas as células gliais (também conhecidas como glia ou neurógia). Essas células desempenham um papel indispensável de sustentação da função dos neurônios. Os três tipos de células gliais do SNC são células astrogliais (astrócitos), oligodendrogliais (oligodendrócitos) e microgliais.

Os **astrócitos** são divididos em dois tipos: **protoplasmáticos** e **fibrilares**. No sistema nervoso normal, os astrócitos são responsáveis pela manutenção do ambiente interno (homeostasia), principalmente no que se refere às concentrações iônicas. Os processos delicados dos astrócitos circundam cada sinapse, isolando-a do seu ambiente externo, de forma que o neurotransmissor não possa sair da fenda sináptica. Quando o sistema nervoso central é lesado, os astrócitos são responsáveis pela formação do tecido cicatricial (gliose).

Os **oligodendrócitos** formam as bainhas de mielina do SNC (veja anteriormente). As **células microgliais** são fagócitos ativados durante os processos inflamatórios e degenerativos que afetam o sistema nervoso.

Desenvolvimento do sistema nervoso

A descrição detalhada do desenvolvimento do sistema nervoso estaria além dos propósitos deste livro e não seria diretamente relevante às suas finalidades. Contudo, o médico deve compreender alguns princípios básicos do desenvolvimento neural, na medida em que os distúrbios do desenvolvimento causam grande número de doenças que acometem o sistema nervoso.

O sistema nervoso desenvolve-se (inicialmente) a partir do *tubo neural* orientado longitudinalmente, que consiste em uma parede sólida e uma cavidade central cheia de líquido. A parte craniana do tubo neural cresce mais extensivamente que o restante para formar **três vesículas cerebrais independentes**: o *rombencéfalo* (cérebro posterior), o *mesencéfalo* (cérebro intermediário) e o *prosencéfalo* (cérebro anterior). Por sua vez, o prosencéfalo diferencia-se ainda mais em um segmento caudal (*diencéfalo*) e o segmento mais cranial de todo o tubo neural, que constitui o *telencéfalo* (cérebro terminal) duplo. A cavidade central dos dois ventrículos telencefálicos comunica-se com a cavidade do diencéfalo por meio do forame interventricular (que depois se transforma no forame de Mon-

ro). A cavidade central tem seu crescimento máximo nas áreas em que o tubo neural cresce mais amplamente; desse modo, os ventrículos laterais formam as duas metades do telencéfalo, o terceiro ventrículo dentro do diencéfalo e o quarto ventrículo localizado no tronco encefálico. Nos segmentos do tubo neural que crescem em graus relativamente menores (p. ex., mesencéfalo), não se forma um ventrículo (no organismo plenamente desenvolvido, o aqueduto cerebral atravessa o mesencéfalo).

Durante a evolução filogenética dos vertebrados, o crescimento progressivo do telencéfalo fez com que ele ficasse sobre o tronco encefálico e desse uma volta sobre si próprio em um padrão semicircular. Essa rotação está refletida na estrutura dos diversos componentes da substância cinzenta do telencéfalo, inclusive o núcleo caudado e o hipocampo; no trajeto de alguns tratos da substância branca, inclusive o fórnice; e no formato dos ventrículos laterais, cada qual formado de um corno frontal, um segmento central (átrio) e um corno temporal, como se pode observar na Fig. 10.3.

Proliferação celular. Os neurônios imaturos (neuroblastos) proliferam na zona ventricular do tubo neural, *i.e.*, zona limítrofe de sua cavidade central. Um dos temas principais das pesquisas modernas no campo da neuroembriologia é elucidar os mecanismos moleculares que controlam a proliferação neuronal.

Migração neuronal. As células neurais recém-formadas deixam a zona ventricular da qual se originaram e migram ao longo das fibras gliais orientadas radialmente na direção de sua posição definitiva na placa cortical. Os processos migratórios estão descritos com mais detalhes no Capítulo 9.

Crescimento dos processos celulares. Quando chegam ao seu destino, os neuroblastos pós-migratórios começam a formar dendritos e axônios. Uma das questões principais da neu-

robiologia moderna é saber como os axônios recém-ramificados definem seus trajetos até seus alvos certos que, em alguns casos, estão a uma distância muito grande. Nesse processo, funções importantes são desempenhadas por fatores solúveis e ligados à membrana, que estão presentes formando um gradiente de concentração, como também ocorre com as proteínas da matriz celular. Existem sistemas de ligando-receptor que exercem influências atrativas e repulsivas no sentido de direcionar o axônio para a área almejada apropriada. Esses sistemas não podem ser descritos com mais detalhes neste capítulo.

Sinaptogênese. Depois que alcançam seus alvos, as terminações axônicas avançam no sentido de

formar contatos sinápticos. Estudos recentes mostraram que a formação das sinapses e das espículas dendríticas é um processo dependente da atividade neural. Muitas evidências sugerem que novas sinapses possam ser estabelecidas ao longo de toda a vida do indivíduo, constituindo as bases dos processos adaptativos como aprendizagem e memória.

Morte neuronal fisiológica (morte celular programada, ou apoptose). Muitos neurônios morrem à medida que o SNC se desenvolve, presumivelmente como parte do mecanismo que permite a formação precisa e específica das conexões interneuronais. A regulação da sobrevivência e da morte dos neurônios é um dos tópicos principais das pesquisas atuais.

2 Sistema somatossensitivo

Componentes periféricos do sistema somatossensitivo e circuitos regulatórios periféricos	15
Componentes centrais do sistema somatossensitivo	29
Processamento central da informação somatossensitiva	37
Déficits somatossensitivos causados por lesões em locais específicos ao longo das vias somatossensitivas	38

2 Sistema somatossensitivo

Depois de um capítulo preliminar sobre os elementos estruturais do sistema nervoso, a discussão dos seus componentes funcionais e mecanismos principais, este capítulo começa com os **processos perceptivos** mediados por **órgãos receptores**: como ilustrado anteriormente na Figura 1.1, esses órgãos são os locais de origem do fluxo de informação no sistema nervoso, de acordo com o princípio organizador básico: percepção → processamento → resposta. Os estímulos somatossensitivos originados da periferia são conduzidos ao longo de uma **fibra nervosa aferente** até o corpo de seu neurônio, que se encontra em um **gânglio da raiz dorsal** (gânglio espinal). Os estímu-

los são então conduzidos adiante ao **sistema nervoso central**, sem quaisquer sinapses intervenientes, ao longo do processo central (axônio) do mesmo neurônio. Esse axônio estabelece contato sináptico com um **segundo neurônio** na medula espinal ou no tronco encefálico, cujo axônio, por sua vez, passa mais centralmente e **cruza a linha média** para o lado oposto em algum nível ao longo de sua trajetória. O **terceiro neurônio** localiza-se no **tálamo**, o chamado “portal da consciência”, que se projeta para várias áreas corticais, dentre as quais a mais importante é o córtex somatossensitivo primário localizado no **giro pós-central** do lobo parietal.

Componentes periféricos do sistema somatossensitivo e circuitos regulatórios periféricos

Órgãos receptores

Receptores são órgãos sensitivos e sensoriais especializados que registram alterações físicas e químicas nos ambientes externo e interno do organismo e as convertem (transduzem) em estímulos elétricos, que são processados pelo sistema nervoso. Os receptores são encontrados na extremidade periférica das fibras nervosas aferentes. Alguns receptores informam o corpo sobre mudanças no ambiente externo próximo (**exteroceptores**) ou no ambiente externo distante (**teleceptores**, como os olhos e orelhas). Os **proprioceptores**, como o labirinto da orelha interna, levam informação sobre a posição e os movimentos da cabeça no espaço, a tensão dos músculos e tendões, a posição das articulações, a força necessária para executar determinado movimento, e assim por diante. Finalmente, os processos que ocorrem no interior do corpo são registrados por **enteroceptores**, também cha-

mados **visceroceptores** (incluindo **osmoceptores**, **quimioceptores**, e **baroceptores**, entre outros). Cada tipo de receptor responde a um estímulo adequado, de um tipo específico, desde que a intensidade do estímulo esteja acima do limiar.

Os órgãos receptores sensitivos são abundantes na pele, mas também são encontrados nas regiões mais profundas do corpo e nas vísceras.

Receptores da pele

A maior parte dos receptores cutâneos é de **exteroceptores**, que são divididos em duas classes: (1) terminações nervosas livres e (2) órgãos terminais encapsulados.

Os órgãos terminais diferenciados encapsulados são provavelmente os principais responsáveis pela mediação das modalidades sensitivas epicríticas, como tato fino, discriminação, vibração, pressão, e assim por diante, enquanto as terminações nervosas livres medeiam modalidades protopáticas, como dor e temperatura. Entretanto, as evidências que embasam essa diferenciação funcional não são definitivas (veja adiante).

A Figura 2.1 ilustra vários órgãos receptores da pele e seus anexos, incluindo **mecanorreceptores** (para tato e pressão), **termorreceptores** (para calor e frio) e **nociceptores** (para dor). Esses receptores estão localizados principalmente na zona entre a epiderme e o tecido conjuntivo. Desse modo, a pele pode ser considerada um órgão sensitivo que cobre o corpo todo.

Órgãos receptores especiais. As **terminações nervosas peritriquiais** localizadas ao redor dos folículos pilosos são encontradas em todas as áreas da pele que abrigam pelos e são ativadas pelo movimento dos pelos. Em contraste, os **corpúsculos táteis de Meissner** são encontrados somente na pele glabra, particularmente nas palmas das mãos e plantas dos pés, mas também nos lábios, na ponta da língua e nos órgãos genitais, e respondem melhor ao tato e à pressão leve. Os **corpúsculos laminados de Vater-Pacini** (corpúsculos pacinianos) são encontrados nos planos mais profundos da pele, especialmente na área entre a cutis e o subcutâneo, e transmitem sensações de pressão. No passado, acreditava-se que os **bulbos terminais de Krause** fossem receptores de frio, enquanto os **corpúsculos de Ruffini** seriam os receptores de calor, mas hoje em dia ainda existe dúvida sobre isso. As terminações nervosas livres têm sido consideradas capazes de transmitir informações sobre calor e frio, bem como sobre a posição. Na córnea, por exemplo, somente terminações nervosas livres presentes transmitem informações de todas essas modalidades sensitivas. Além dos tipos de receptores mencionados aqui, também existem muitos outros na pele e em outros locais, cujas funções ainda são praticamente desconhecidas.

Terminações nervosas livres (Fig. 2.1) são encontradas nas fendas entre as células epidérmicas e, algumas vezes, também em células mais especializadas de origem neural, como os discos táteis de Merkel. As terminações nervosas livres, entretanto, estão presentes

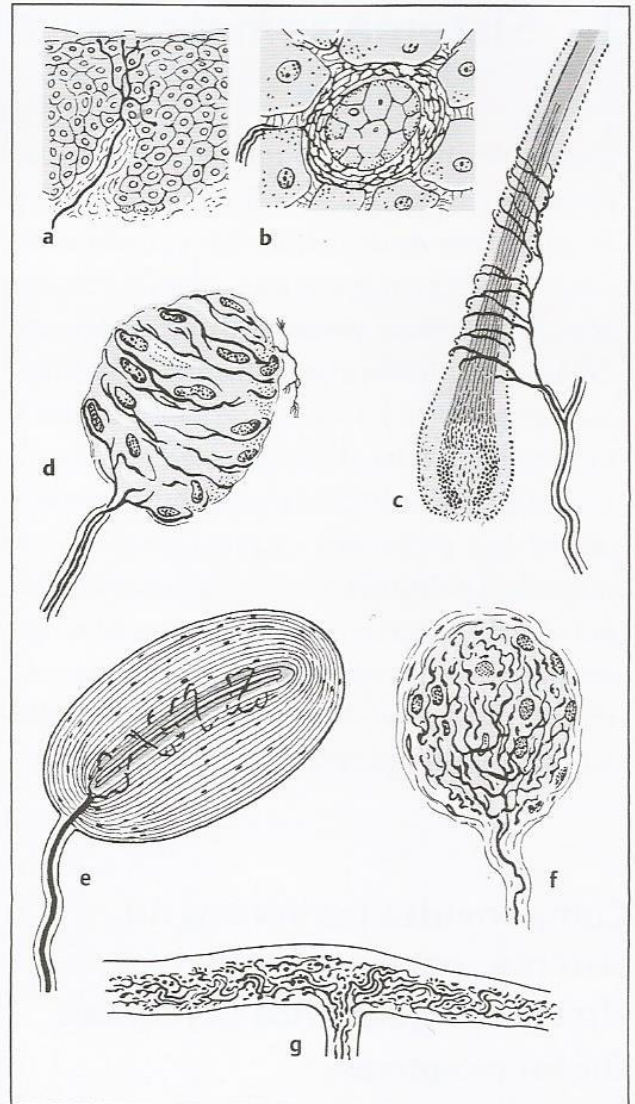


Fig. 2.1 **Receptores somatossensitivos da pele.** a. Terminações nervosas livres (dor, temperatura). b. Disco tátil de Merkel. c. Terminações nervosas peritriquiais ao redor de um folículo piloso (tato). d. Corpúsculo tátil de Meissner. e. Corpúsculo de Vater-Pacini (pressão, vibração). f. Bulbo terminal de Krause (frio?). g. Corpúsculo de Ruffini (calor?)

não só na pele, como em praticamente todos os órgãos do corpo, a partir dos quais transmitem informações térmicas e nociceptivas relacionadas com lesão celular. Os discos de Merkel estão localizados principalmente nas polpas dos dedos das mãos e respondem ao tato e à pressão leve.

Receptores das regiões mais profundas da pele

Um segundo grupo de órgãos receptores localiza-se profundamente na pele, ou seja, nos

músculos, nos tendões, nas fâscias e nas articulações (Fig. 2.2). Nos músculos, por exemplo, encontram-se fusos musculares que respondem ao estiramento da musculatura. Outros tipos de receptores são encontrados nas transições entre os músculos e os tendões, nas fâscias ou nas cápsulas articulares.

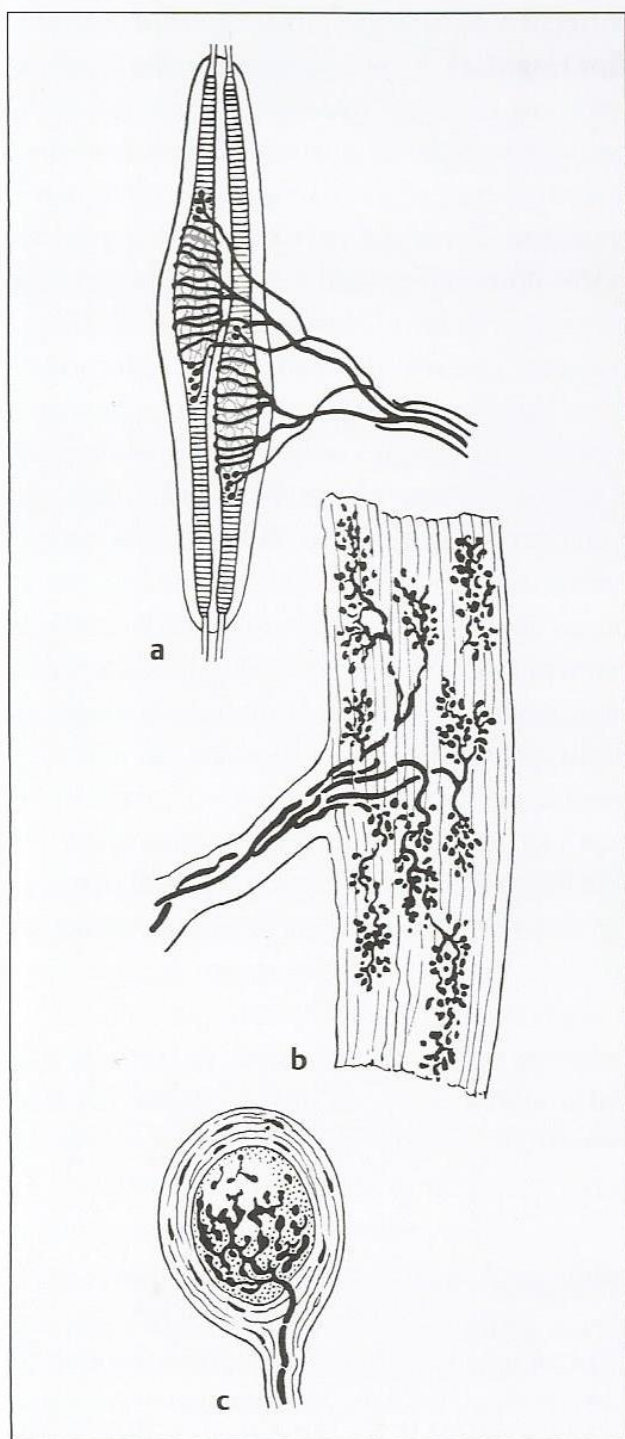


Fig. 2.2 Receptores do músculo, do tendão e da fáscia. a. Terminação anuloespiral de um fuso muscular (estiramento). b. Órgão tendinoso de Golgi (tensão). c. Corpúsculo de Golgi-Mazzoni (pressão).

Fusos musculares são corpos fusiformes muito finos, que estão envoltos em uma cápsula de tecido conjuntivo e inseridos entre as fibras estriadas da musculatura esquelética. Cada fuso muscular normalmente contém de 3–10 fibras musculares estriadas finas, chamadas **fibras musculares intrafusais**, em contraste com as fibras extrafusais do tecido muscular próprio. As duas terminações de cada fuso, compostas de tecido conjuntivo, estão fixadas dentro do tecido conjuntivo entre os fascículos musculares, de modo que se movem em conjunto com o músculo. Uma fibra nervosa aferente chamada de terminação anuloespiral ou terminação primária enrola-se em torno do meio do fuso muscular. Essa fibra aferente tem uma camada de mielina muito espessa e pertence ao grupo de fibras nervosas com condução mais rápida do corpo, também conhecidas como fibras Ia. Veja mais detalhes adiante (reflexo muscular intrínseco monossináptico; reflexos polissinápticos).

Órgãos tendinosos de Golgi contêm terminações nervosas finas derivadas de ramificações das fibras nervosas densamente mielinizadas, que cercam um grupo de fibras tendíneas colagenosas. Os órgãos tendinosos de Golgi estão envolvidos por uma cápsula de tecido conjuntivo, estão localizados na junção entre tendão e músculo e estão conectados em série às fibras musculares adjacentes. Como também ocorre com os fusos musculares, eles respondem ao estiramento (p. ex., tensão), mas em um limiar mais alto (ver Fig. 2.12).

Outros tipos de receptores. Além dos fusos musculares e dos órgãos tendinosos de Golgi, os tipos de receptores dos tecidos profundos incluem os corpúsculos laminados de Vater-Pacini e os corpúsculos de Golgi-Mazzoni, bem como outras terminações nervosas distais que medeiam pressão, dor etc.

Nervo periférico, gânglio da raiz dorsal e raiz posterior

As próximas “estações” através das quais um estímulo aferente deve passar para seguir seu caminho até o SNC são o nervo periférico, o gânglio da raiz dorsal e a raiz nervosa posterior, pela qual o estímulo entra na medula espinhal.

Nervo periférico. Os potenciais de ação que se originam de um órgão receptor de um dos tipos descritos antes são conduzidos centralmente ao longo de uma fibra aferente, que é o processo periférico do primeiro neurônio somatossensitivo, cujo corpo celular está localizado no gânglio da raiz dorsal (veja adiante). As fibras aferentes de uma área circunscrita do corpo correm juntas em um nervo periférico; esses nervos contêm não somente fibras para as sensibilidades superficial e profunda (*fibras aferentes somáticas*), como também fibras eferentes para os músculos estriados (*fibras eferentes somáticas*) e fibras que innervam os órgãos internos, as glândulas sudoríparas e também o músculo liso vascular (*fibras viscerais aferentes e eferentes*). Fibras (axônios) de todos esses tipos são agrupadas dentro de uma série de revestimentos de tecido conjuntivo (endoneuro, perineuro e epineuro) para formar um “cabo nervoso” (Fig. 2.3). O perineuro

contém também os vasos sanguíneos que suprem o nervo (*vasa nervorum*).

Plexo nervoso e raiz posterior. Uma vez que o nervo periférico entre na medula espinhal através do forame intervertebral, as fibras aferentes e eferentes seguem em vias distintas: o nervo periférico divide-se para formar suas duas “origens”: as raízes espinais anterior e posterior (Fig. 2.4). A raiz anterior contém as fibras nervosas eferentes que saem da medula espinhal, enquanto a raiz posterior contém as fibras aferentes que entram nela. Entretanto, uma transição direta do nervo periférico para as raízes do nervo espinhal é encontrada somente na região torácica. Nos níveis cervical e lombossacro, plexos nervosos estão interpostos entre os nervos periféricos e as raízes nervosas espinais (os plexos cervical, braquial, lombar e sacro). Nesses plexos localizados fora do canal vertebral, as fibras aferentes dos nervos periféricos são redistribuídas, de modo que as fibras de cada nervo individual finalmente se reúnem aos nervos espinais em diversos níveis segmentares (Fig. 2.5). (De modo análogo, as fibras nervosas de uma única raiz nervosa segmentar passam por vários nervos periféricos; veja Fig. 2.5 e Capítulo 3). As fibras aferentes redistribuídas entram então na medula espinhal em diversos níveis e ascendem uma distância variável, antes de estabelecerem sinapse com o segundo neurônio sensitivo, que pode estar próximo ou no mesmo nível de entrada das fibras aferentes ou, em alguns casos, tão alto quanto no tronco encefálico. Assim, de modo geral, um nervo periférico é composto por fibras de vários segmentos radiculares, o que é válido para as fibras aferentes e eferentes.

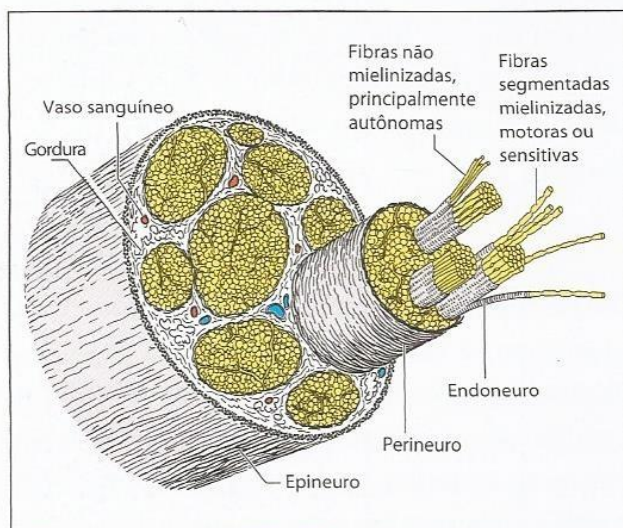


Fig. 2.3 Corte transversal de um nervo periférico misto.

Digressão: Anatomia dos nervos e das raízes espinais. No total, existem 31 pares de nervos espinais; cada nervo espinhal é formado pela junção de uma raiz nervosa anterior com uma raiz nervosa posterior dentro do canal vertebral. A numeração dos nervos espinais é baseada

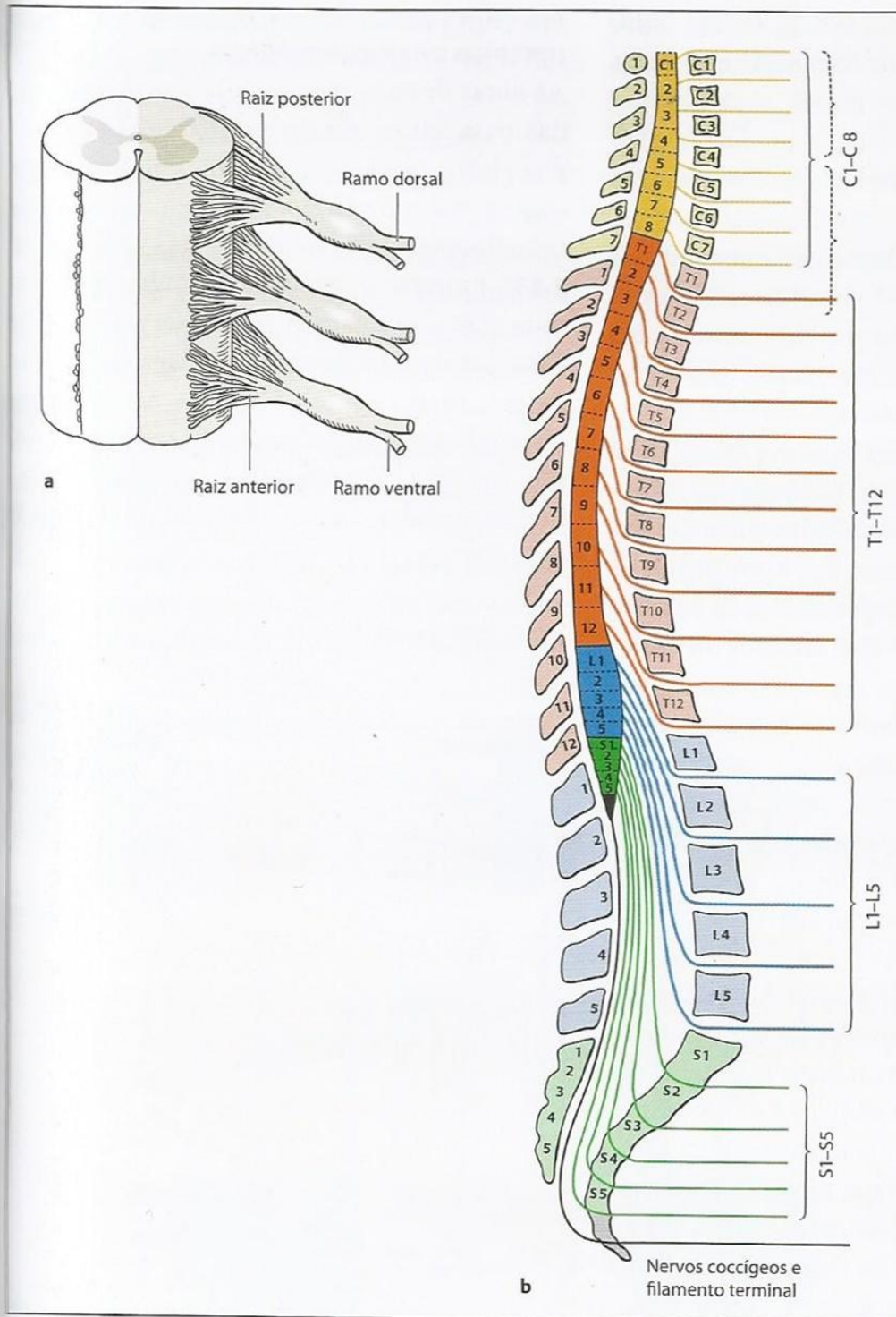


Fig. 2.4 Segmentos das raízes nervosas e sua relação com os corpos vertebrais.

a. Anatomia das raízes espinais anterior e posterior.
b. Enumeração dos segmentos das raízes nervosas e os níveis de saída dos nervos espinais pelo canal vertebral. A medula espinal cresce até um comprimento final mais curto que o da coluna vertebral, de modo que as raízes nervosas (que avançam em direção caudal) devem percorrer distâncias gradativamente maiores para alcançar seus forames de saída. Veja o Capítulo 3.

nesses corpos vertebrais (Fig. 2.4). Apesar de só existirem sete vértebras cervicais, existem oito pares de nervos cervicais, porque o nervo espinal mais alto sai (ou entra) no canal vertebral logo acima da primeira vértebra cervical. Desse modo, esse nervo – primeiro nervo cervical (C1) – sai do canal vertebral entre o osso occipital e a primeira vértebra cervical (atlas); os demais nervos cervicais até C7 saem acima

da vértebra de número correspondente; e C8 sai entre a sétima (mais baixa) vértebra cervical e a primeira vértebra torácica. Nos níveis torácico, lombar e sacro, cada nervo espinal sai (ou entra) no canal vertebral *abaixo* da vértebra de número correspondente. Desse modo, há exatamente a mesma quantidade de pares de nervos em cada uma dessas regiões, que o número de vértebras (12 torácicos, 5 lombares

e 5 sacros) (Fig. 2.4). Por fim, existe um único par de nervos coccígeos (ou, ocasionalmente, mais de um par).

Organização espacial das fibras somatossensitivas na raiz posterior. Os estímulos nervosos relacionados com as diferentes modalidades sensitivas originam-se em diferentes tipos de receptores periféricos e são conduzidos às estruturas centrais em grupos separados de fibras aferentes, que estão organizadas espacialmente na raiz posterior em um padrão característico. Como está ilustrado na Figura 2.15, as fibras nervosas mais densamente mielinizadas, que se originam dos fusos musculares, estendem-se na porção medial da raiz; essas fibras são responsáveis pela propriocepção. As fibras originadas dos órgãos receptores que medeiam as sensibilidades ao toque, à vibração, à pressão e à discriminação estendem-se na porção central da raiz, enquanto as fibras pequenas e pouco mielinizadas que transmitem a sensibilidade à dor e à temperatura estendem-se em sua porção lateral.

Gânglio da raiz dorsal. O gânglio da raiz dorsal é macroscopicamente visível como uma dilatação da raiz dorsal, imediatamente proximal à sua junção com a raiz ventral (Fig. 2.4). Os neurônios do gânglio da raiz dorsal são pseudounipolares, *i.e.*, eles possuem um processo único que se divide em dois processos a uma curta distância da célula, em uma configuração em forma de T. Um desses dois processos estende-se aos órgãos receptores da periferia, originando diversos ramos colaterais ao longo do trajeto, de modo que uma única célula ganglionar recebe estímulos aferentes de diversos receptores. O outro processo (o processo central) estende-se pela raiz posterior dentro da medula espinal, onde estabelece imediatamente sinapse com o segundo neurônio sensitivo, ou ascende em direção ao tronco encefálico (veja Fig. 2.17). Dentro do próprio gânglio da raiz dorsal, não existem sinapses.

Inervação somatossensitiva por raízes nervosas e nervos periféricos

As fibras de cada raiz nervosa são redistribuídas para vários nervos periféricos por meio dos plexos (veja anteriormente) e cada nervo contém fibras de diversos segmentos radiculares adjacentes (veja também Figs. 3.31, 3.32, e 3.33). Entretanto, as fibras de cada segmento radicular reagrupam-se na periferia (Fig. 2.5) para inervar uma determinada área segmentar da pele (**dermatômo**). Cada dermatômo corresponde a um único segmento radicular que, por sua vez, corresponde a um único “segmento medular espinal”. Esse último termo é

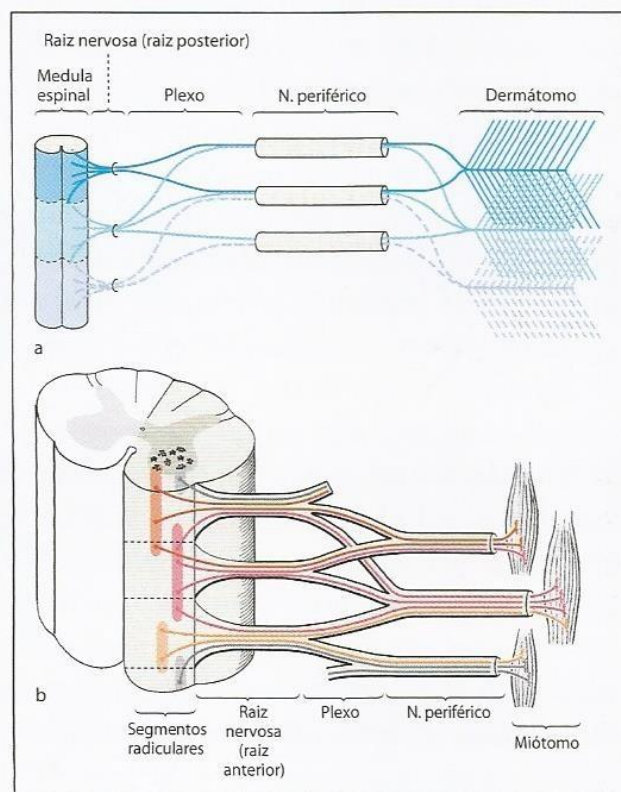


Fig. 2.5 Redistribuição das fibras nervosas aferentes e eferentes em um plexo nervoso. As fibras sensitivas contidas em um único nervo periférico são distribuídas para diversas raízes nervosas espinais dorsais, analogamente, as fibras motoras de uma única raiz nervosa são distribuídas para diversos nervos periféricos. **a.** Na periferia, as fibras sensitivas de um segmento radicular único são agrupadas juntas uma vez mais de forma a inervar uma região segmentar característica da pele (dermatômo). **b.** Inovações radicular e periférica do músculo: cada músculo é inervado por um nervo periférico único que, entretanto, contém normalmente fibras de diversas raízes nervosas (a chamada inervação polirradicular ou plurissegmentar).

usado, embora a medula espinal do adulto não apresente mais sua segmentação metamérica original.

Os dermatômos das superfícies anterior e posterior do corpo estão mostrados na Figura 2.6. A organização metamérica dos dermatômos pode ser examinada mais facilmente na região torácica.

Como se pode observar na Figura 2.5, os dermatômos de raízes adjacentes sobrepõem-se consideravelmente, de modo que uma lesão confinada a uma única raiz comumente provoca um déficit sensitivo quase imperceptível, ou mesmo nenhum déficit.

Déficits sensitivos devidos às lesões radiculares. Em geral, um déficit sensitivo demonstrável em uma distribuição segmentar é encon-

trado apenas quando diversas raízes nervosas adjacentes são envolvidas por uma lesão. Uma vez que cada dermatômo corresponde a um determinado nível medular ou radicular, o dermatômo no qual se localiza o déficit sensitivo é um indicador altamente valioso do nível da lesão envolvendo a medula espinal ou uma ou mais raízes nervosas. A ilustração esquemática da Figura 2.7 tem a finalidade didática de ajudar o estudante a lembrar onde estão localizados os limites entre as áreas dos dermatômos cervical, torácico, lombar e sacro.

Os dermatômos da sensibilidade tátil sobrepõem-se mais amplamente que os das sensibilidades à dor e à temperatura. Por essa razão, quando há lesão de 1–2 raízes adjacentes, geralmente é difícil demonstrar um déficit der-

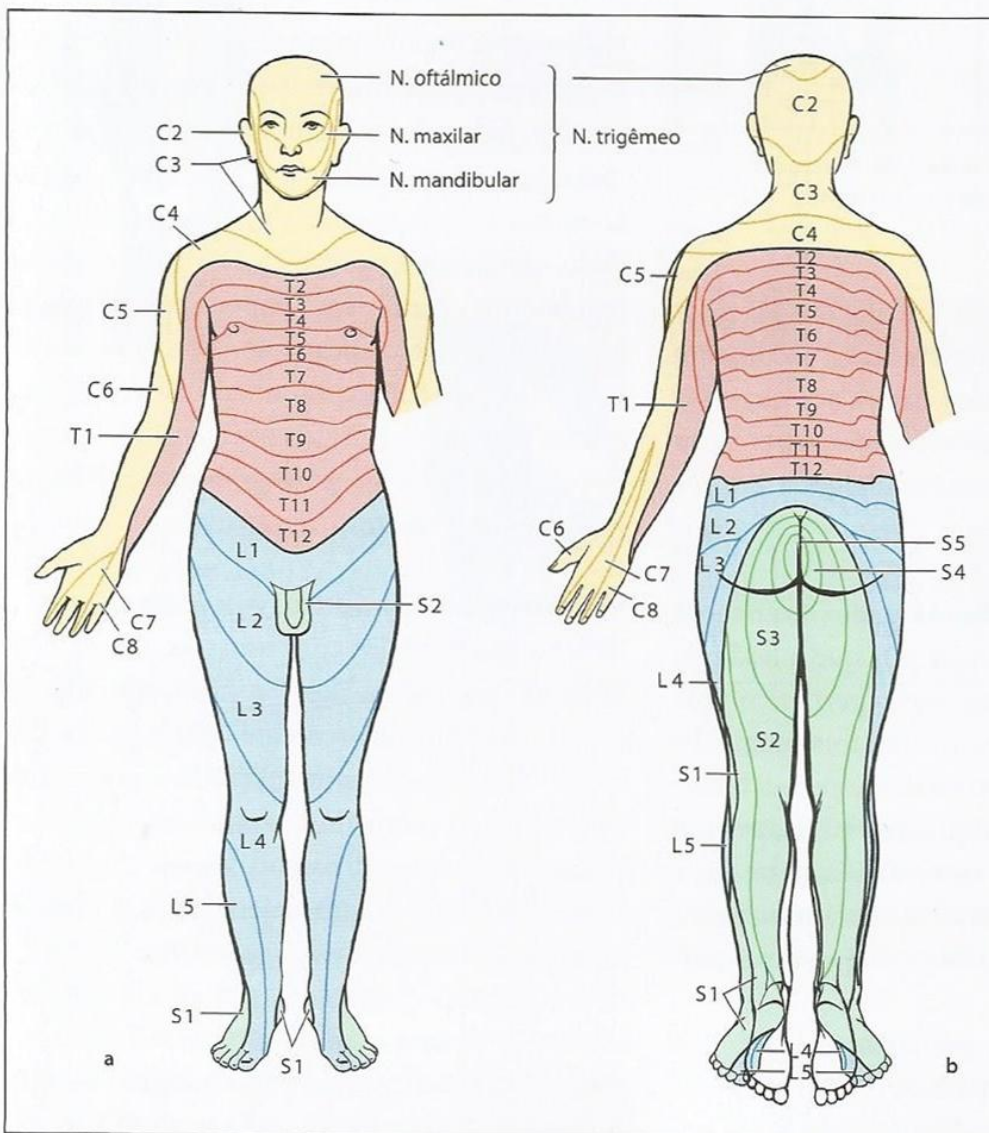


Fig. 2.6 Inervação segmentar da pele (segundo Hansen-Schliack).
a. Visão anterior.
b. Visão posterior.

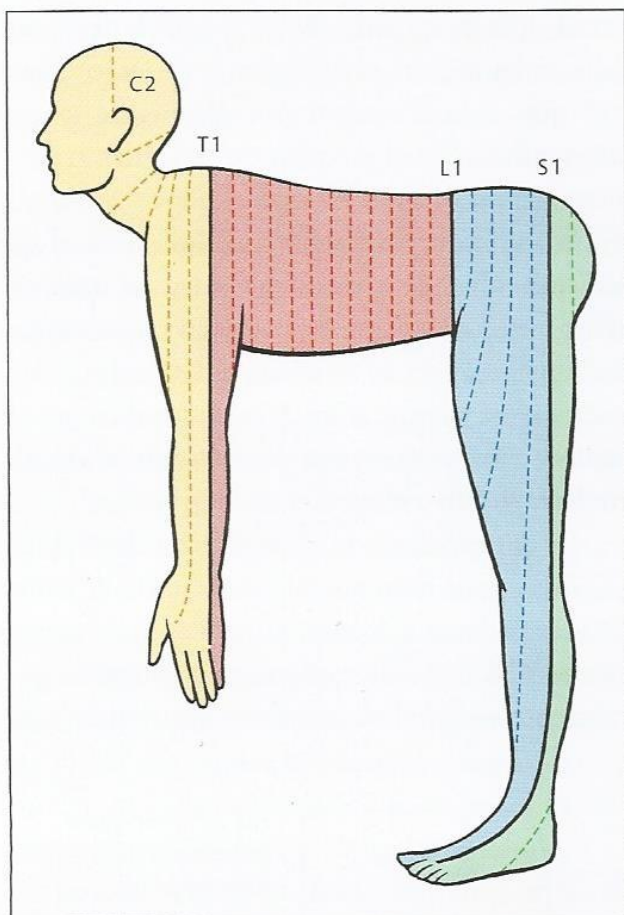


Fig. 2.7 Inervação segmentar da pele: diagrama simplificado da topografia dos dermatômeros.

matomial tátil, enquanto um déficit das sensibilidades à dor e à temperatura é facilmente detectável. Por isso, lesões nas raízes nervosas podem ser detectadas mais facilmente por meio dos testes para hipoalgesia ou analgesia, em vez de hipoestesia ou anestesia.

Déficits sensitivos devidos às lesões dos nervos periféricos. É fácil entender por que a lesão de um plexo nervoso ou um nervo periférico produz déficit sensitivo com padrão totalmente diferente de uma lesão radicular. Como as lesões dos plexos normalmente também causam um déficit motor proeminente, a descrição mais detalhada das lesões dos plexos será transferida para o capítulo subsequente sobre sistema motor (Cap. 3).

Quando um nervo periférico é lesado, as fibras que se localizam em seu interior e são derivadas de diversas raízes nervosas, podem

não mais se reunir na periferia com as fibras originadas das mesmas raízes nervosas, mas pertencentes a outros nervos periféricos – em outras palavras, as fibras do nervo lesado podem não mais alcançar seus respectivos dermatômeros. Desse modo, o déficit sensitivo tem uma distribuição diferente, quando comparado com o déficit dermatomial detectado depois de uma lesão radicular (Fig. 2.8). Além disso, áreas cutâneas inervadas por nervos periféricos individuais sobrepõem-se muito menos que as áreas inervadas por raízes nervosas adjacentes. Por essa razão, os déficits sensitivos decorrentes de lesões dos nervos periféricos são detectados mais facilmente que os déficits secundários às lesões radiculares.

Circuitos regulatórios periféricos

Na próxima seção, traçaremos as vias de fibras ascendentes responsáveis pelas modalidades de sensibilidade à dor e à temperatura e também ao tato e à pressão, à medida que sobem pela medula espinal e chegam ao cérebro. Entretanto, antes disso, explicaremos a função de alguns circuitos regulatórios periféricos importantes. Embora este capítulo seja dedicado ao sistema sensitivo, será útil nesse contexto limitado descrever não apenas o componente aferente (sensitivo) desses circuitos regulatórios, mas também seu componente eferente (motor).

Reflexos monossinápticos e polissinápticos

Reflexo monossináptico intrínseco. Como está ilustrado na Figura 2.11, a fibra aferente de grande diâmetro proveniente de um fuso muscular emite alguns ramos terminais pouco depois de entrar na medula espinal; alguns desses ramos estabelecem contato sináptico direto com neurônios da substância cinza do corno anterior. Por sua vez, esses neurônios originam fibras motoras eferentes e, por essa razão, são conhecidos como **células motoras do corno anterior**. Os **neuritos eferentes** emergem da medula espinal por meio da raiz anterior e seguem

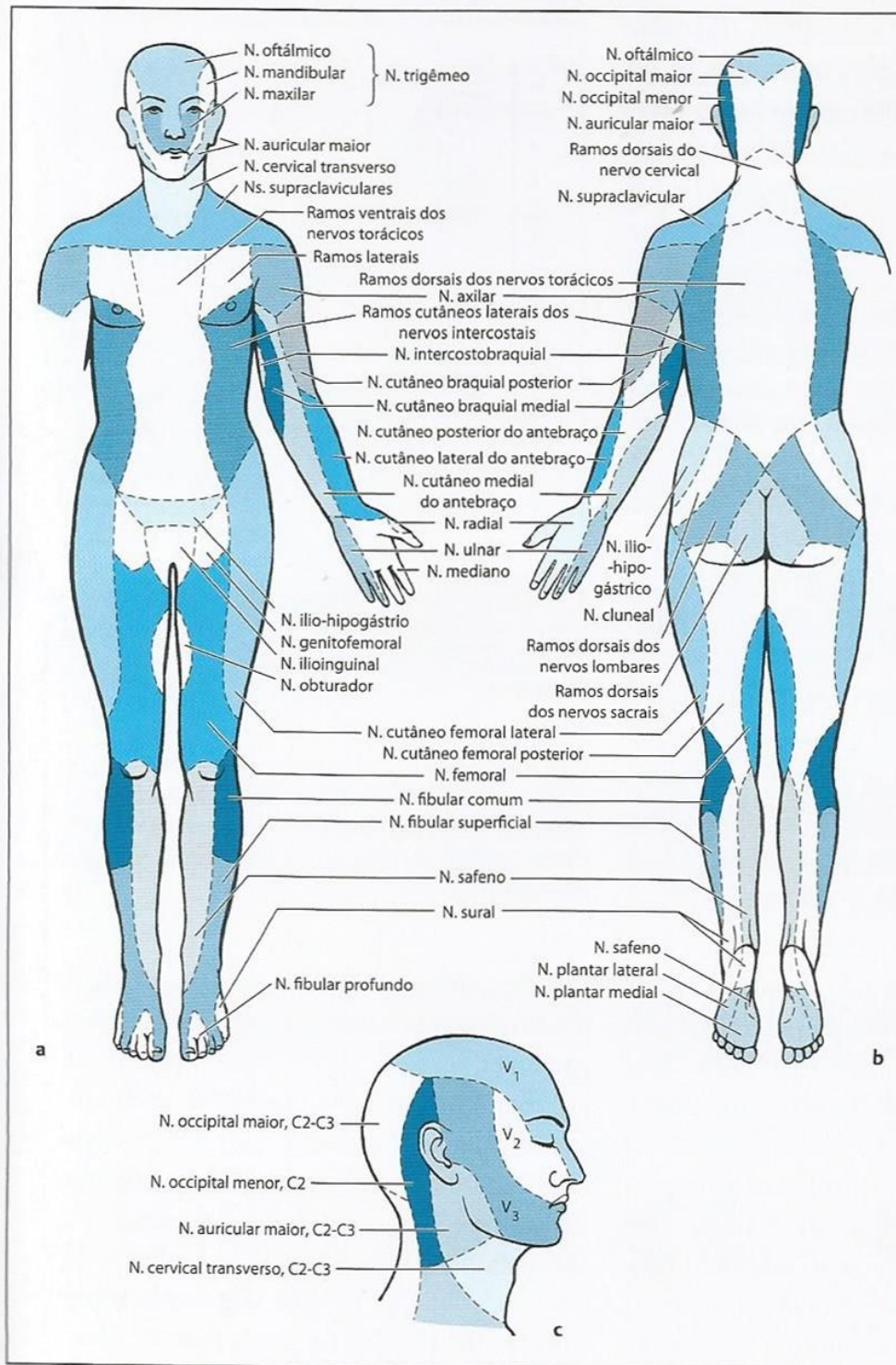


Fig. 2.8 Inervação da pele por nervos periféricos. a. Visão anterior. b. Visão posterior. c. Áreas inervadas pelas três divisões do nervo trigêmeo e pelos nervos cutâneos cervicais.

então ao longo dos nervos periféricos até os músculos esqueléticos.

Desse modo, forma-se um circuito neural a partir de um músculo esquelético até a medula espinal e vice-versa, composto de dois neurônios – um neurônio sensitivo aferente e um neurônio motor eferente. Esse circuito constitui um arco reflexo monossináptico simples. Como o arco começa e termina no *mesmo* músculo,

o reflexo associado é conhecido como **reflexo muscular intrínseco** (ou **proprioceptivo**).

Esses arcos reflexos monossinápticos fornecem a base neuroanatômica para a regulação do comprimento muscular (ver adiante).

Relaxamento reflexo dos músculos antagonistas. No sentido estrito, o reflexo monossináptico não é verdadeiramente monossináptico, porque

tem um componente polissináptico. O reflexo é evidenciado não apenas na contração do músculo em questão, como também no relaxamento de seu(s) músculo(s) antagonista(s). A inibição das células musculares que levam esses músculos a relaxar é um processo polissináptico, que ocorre por meio dos interneurônios da substância cinzenta espinal. Se isso não ocorresse, a tensão nos músculos antagonistas poderia opor-se à contração dos agonistas (ver Fig. 2.14).

Reflexo flexor polissináptico. Outro arco reflexo importante é o do reflexo flexor polissináptico, um reflexo de proteção e fuga mediado por muitos interneurônios e, por essa razão, **polissináptico**.

Quando um dedo toca no forno quente, a mão é puxada de volta com extrema rapidez, antes que qualquer dor seja sentida. Os potenciais de ação que se originam do receptor cutâneo (nociceptor) para ativar esse reflexo propagam-se pela fibras aferentes para a substância gelatinosa da medula espinal, de onde são então retransmitidos, através de sinapses, para vários tipos de células pertencentes ao sistema neuronal intrínseco da medula (interneurônios, neurônios de associação e neurônios comissurais). Algumas dessas células – principalmente os neurônios de associação – projetam seus processos a diversos níveis espinais situados acima e abaixo por meio do chamado fascículo próprio (Fig. 2.9). Depois de atravessar diversas sinapses, os estímulos excitatórios finalmente alcançam os neurônios motores e seguem ao longo de seus axônios eferentes até as raízes nervosas espinais, os nervos periféricos e os músculos, produzindo a contração muscular que puxa a mão para fora do forno.

Um reflexo desse tipo requer a contração coordenada de diversos músculos, que devem contrair na sequência certa e com a intensidade exata, enquanto outros (os músculos antagonistas) devem relaxar no tempo certo. O sistema neuronal intrínseco da medula espinal é seme-

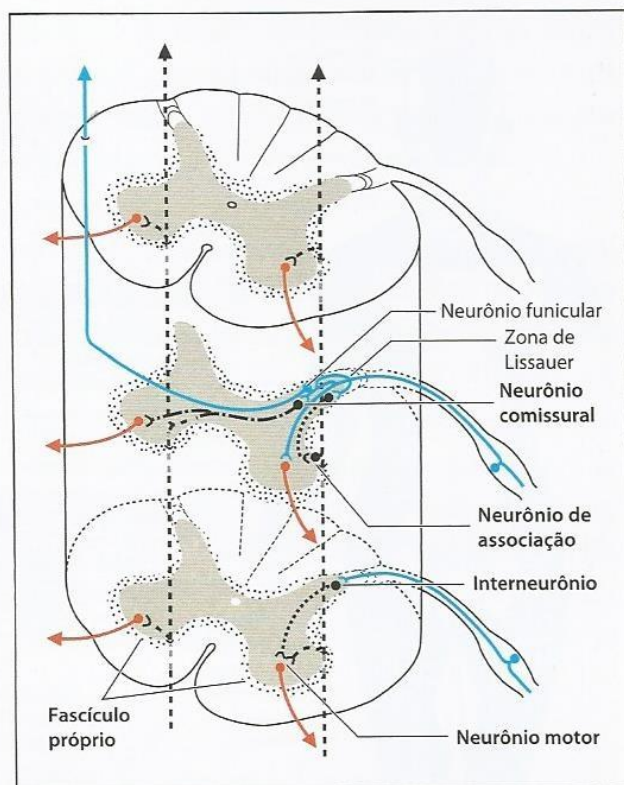


Fig. 2.9 Neurônios intrínsecos e conexões polissinápticas da medula espinal. Nota: os interneurônios são também chamados neurônios "intercalados" ou "internunciais" (do latim, *nuntius*, mensageiro).

lhante a um computador com uma rede de células interconectadas, que tornam esse processo possível.

Em outra situação ilustrativa, pisar em uma pedra afiada produz estímulos nociceptivos que iniciam uma sequência de eventos complexos e invariáveis (Fig. 2.10): o pé dolorido é levantado pela flexão do quadril, do joelho e do tornozelo, enquanto a perna oposta é estendida de forma que o indivíduo possa ficar de pé apenas em uma perna (**reflexo extensor cruzado**). A redistribuição repentina do peso não faz com que o indivíduo caia, porque é imediatamente compensada pela contração reflexa dos músculos do tronco, dos ombros, dos braços e do pescoço, mantendo a postura vertical do corpo. Esse processo requer comunicação sináptica entre alguns neurônios diferentes da medula espinal, com participação simultânea do tronco encefálico e do cerebelo. Tudo isso ocorre em uma fração de segundo; somente depois o indi-

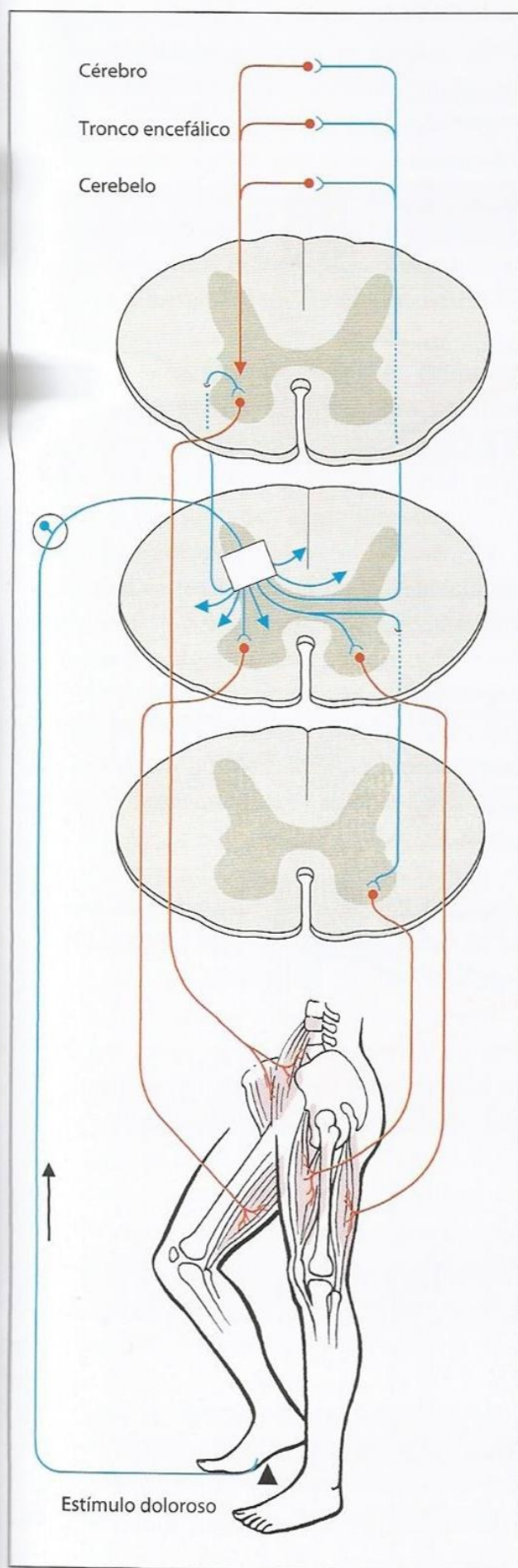


Fig. 2.10 Reflexo flexor com conexões polissinápticas.

víduo sente a dor, olha para ver o que a causou e verifica se o pé foi ferido.

Esses reflexos monossinápticos e polissinápticos são processos inconscientes, que ocorrem principalmente na medula espinhal, embora o último exemplo demonstre que os componentes mais altos do SNC geralmente precisam ser ativados ao mesmo tempo (p. ex., para preservar o equilíbrio, como no exemplo descrito).

Regulação do comprimento e da tensão dos músculos

Como foi mencionado, os arcos reflexos monossinápticos e polissinápticos atendem a diversas finalidades: os arcos reflexos polissinápticos medeiam respostas protetoras e de fuga, enquanto os arcos reflexos monossinápticos são incorporados aos circuitos que regulam a extensão e a tensão do músculo esquelético. Na verdade, cada músculo contém dois sistemas controladores (*feedback*):

- Um **sistema de controle do comprimento**, no qual as fibras saculares nucleares dos fusos musculares funcionam como receptores de comprimento.
- Um **sistema de controle da tensão**, no qual os órgãos tendinosos de Golgi e as fibras lineares nucleares dos fusos musculares funcionam como receptores de tensão.

Receptores de tensão e estiramento. Fusos musculares são receptores de estiramento (comprimento) e de tensão. Essas duas modalidades distintas são atendidas por dois tipos diferentes de fibras intrafusais, as chamadas fibras saculares e lineares nucleares (Figs. 2.11 e 2.12). As fibras desses dois tipos geralmente são menores e mais finas que as fibras musculares extrafusais. Os dois tipos de fibras intrafusais estão ilustrados separadamente por motivos didáticos nas Figuras 2.11 e 2.12, mas, na realidade, as fibras lineares mais curtas e mais finas estão diretamente ligadas às fibras saculares um pouco mais longas. Os fusos musculares geralmente consistem em duas fibras sacu-

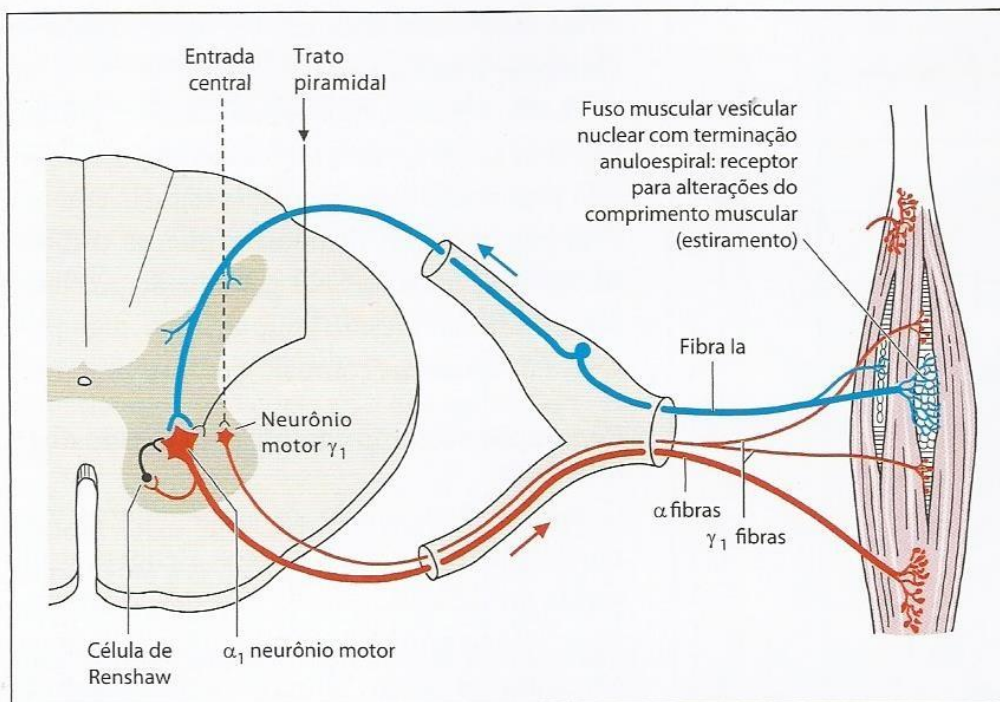


Fig. 2.11 Circuito regulatório do comprimento muscular.

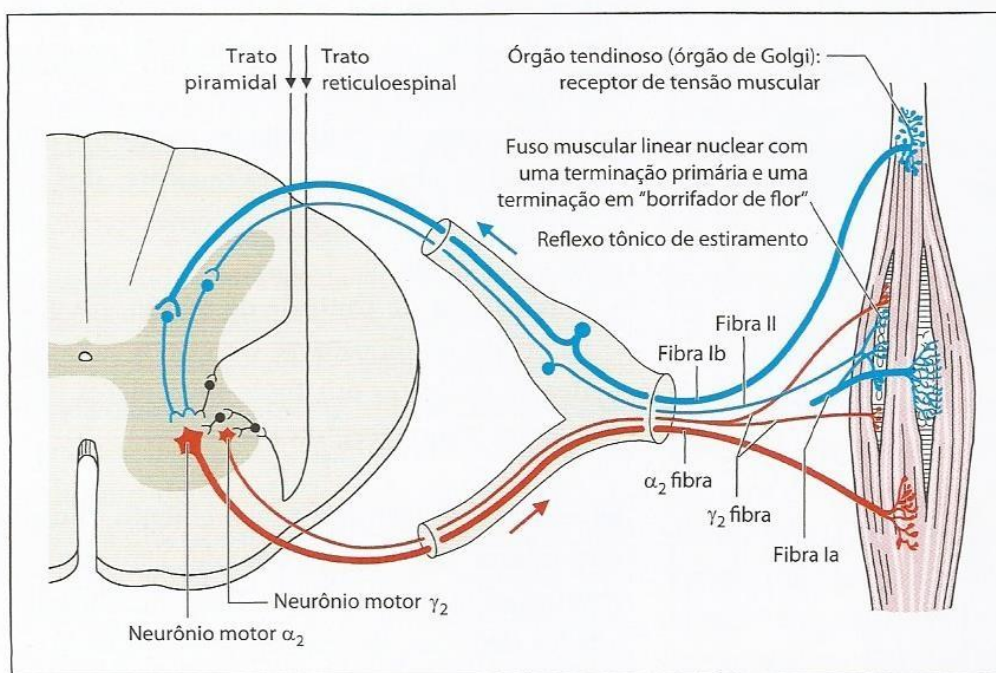


Fig. 2.12 Circuito regulatório da tensão muscular.

lares nucleares e 4–5 fibras lineares nucleares. No meio de uma fibra sacular nuclear, as fibras musculares intrafusais alargam-se para formar uma bolsa contendo cerca de 50 núcleos, o qual é recoberto por uma rede de fibras nervosas sensitivas conhecidas como terminações nervosas primárias ou anuloespirais (do latim, *annulus*, anel). Essa terminação espiral reage com extrema sensibilidade ao estiramento muscular, principalmente registrando altera-

ções do comprimento muscular; por essa razão, as fibras saculares nucleares são receptores de estiramento. As fibras lineares nucleares, por outro lado, registram principalmente um *estado* persistente de estiramento do músculo e, desse modo, são receptores de tensão.

Manutenção do comprimento muscular constante. As fibras musculares extrafusais têm certo comprimento em repouso que o orga-

nismo sempre tenta manter constante. Sempre que o músculo é estirado além desse comprimento, o fuso muscular é estirado junto com ele. Isso gera potenciais de ação nas terminações anuloespirais que são transmitidos rapidamente pelas fibras aferentes Ia e, em seguida, são retransmitidas por uma sinapse para os neurônios motores do corno anterior da medula espinal (Fig. 2.11). Os neurônios motores excitados disparam estímulos que se propagam pelas fibras eferentes α_1 calibrosas de condução rápida de volta para as fibras musculares extrafusais ativadas, resultando em sua contração até seu comprimento original. Qualquer grau de estiramento do músculo induz essa resposta.

O médico testa a integridade desse circuito regulatório com uma percussão rápida e suave sobre um tendão muscular, por exemplo, o tendão patelar para desencadear o reflexo do quadríceps (reflexo patelar). O estiramento muscular resultante ativa o arco reflexo monossináptico. Os reflexos musculares intrínsecos são mais úteis para localizar lesões em neurologia clínica, porque o arco reflexo de determinado músculo ocupa somente um ou dois segmentos radiculares ou espinais; desse modo, a detecção de um reflexo anormal permite ao médico deduzir o nível da lesão radicular ou medular coexistente. Os reflexos musculares intrínsecos mais importantes na prática clínica, a forma como são ativados e os segmentos que participam dos seus arcos reflexos estão ilustrados na Figura 2.13. É importante entender que a ativação clínica dos reflexos musculares intrínsecos é uma condição artificial: um estiramento muscular rápido como o que é produzido pelo martelo de testar reflexo é uma raridade no dia a dia.

Relaxamento reflexo dos músculos antagonistas. A contração reflexa de um músculo estirado para manter seu comprimento constante é acompanhada do relaxamento reflexo do(s) seu(s) músculo(s) antagonista(s). O circuito regulatório dessa resposta também começa nos fu-

sos musculares. As fibras lineares nucleares de muitos fusos musculares contêm terminações secundárias chamadas *terminações em borri-fador de flor*, além das terminações primárias (anuloespirais) descritas anteriormente. Essas terminações secundárias reagem ao estiramento do mesmo modo que as terminações primárias, mas os estímulos aferentes gerados por elas se propagam ao centro pelas fibras II, que são mais finas que as fibras Ia associadas às terminações primárias. Os estímulos são retransmitidos pelos interneurônios espinais para produzir uma rede inibitória – e, desse modo, relaxamento – do(s) músculo(s) antagonista(s) (inibição antagonista recíproca, Fig. 2.14).

Regulação do comprimento muscular desejável.

Existe um sistema motor especial, cuja função é definir valores desejados ajustáveis no circuito regulatório do comprimento muscular.

Como se observa na Figura 2.11, o corno anterior da medula espinal contém não apenas neurônios motores α grandes, mas também neurônios motores γ menores. Essas células projetam seus axônios (fibras γ) para as pequenas fibras intrafusais estriadas dos fusos musculares. A excitação pelas fibras γ provoca contração das fibras musculares intrafusais das duas extremidades do fuso muscular. Isso alonga a porção média do fuso, levando a terminação anuloespiral a disparar potenciais de ação que, por sua vez, aumentam a tensão do músculo em atividade.

Os neurônios motores γ estão sob a influência de diversas vias motoras descendentes, incluindo os tratos piramidal, reticuloespinal e vestibuloespinal. Desse modo, eles funcionam como intermediários para o controle do tônus muscular pelos centros motores superiores, certamente um aspecto importante do movimento voluntário. Os eferentes γ permitem o controle preciso dos movimentos voluntários e também regulam a sensibilidade dos receptores de estiramento. Quando as fibras musculares intrafusais contraem e alongam a porção média

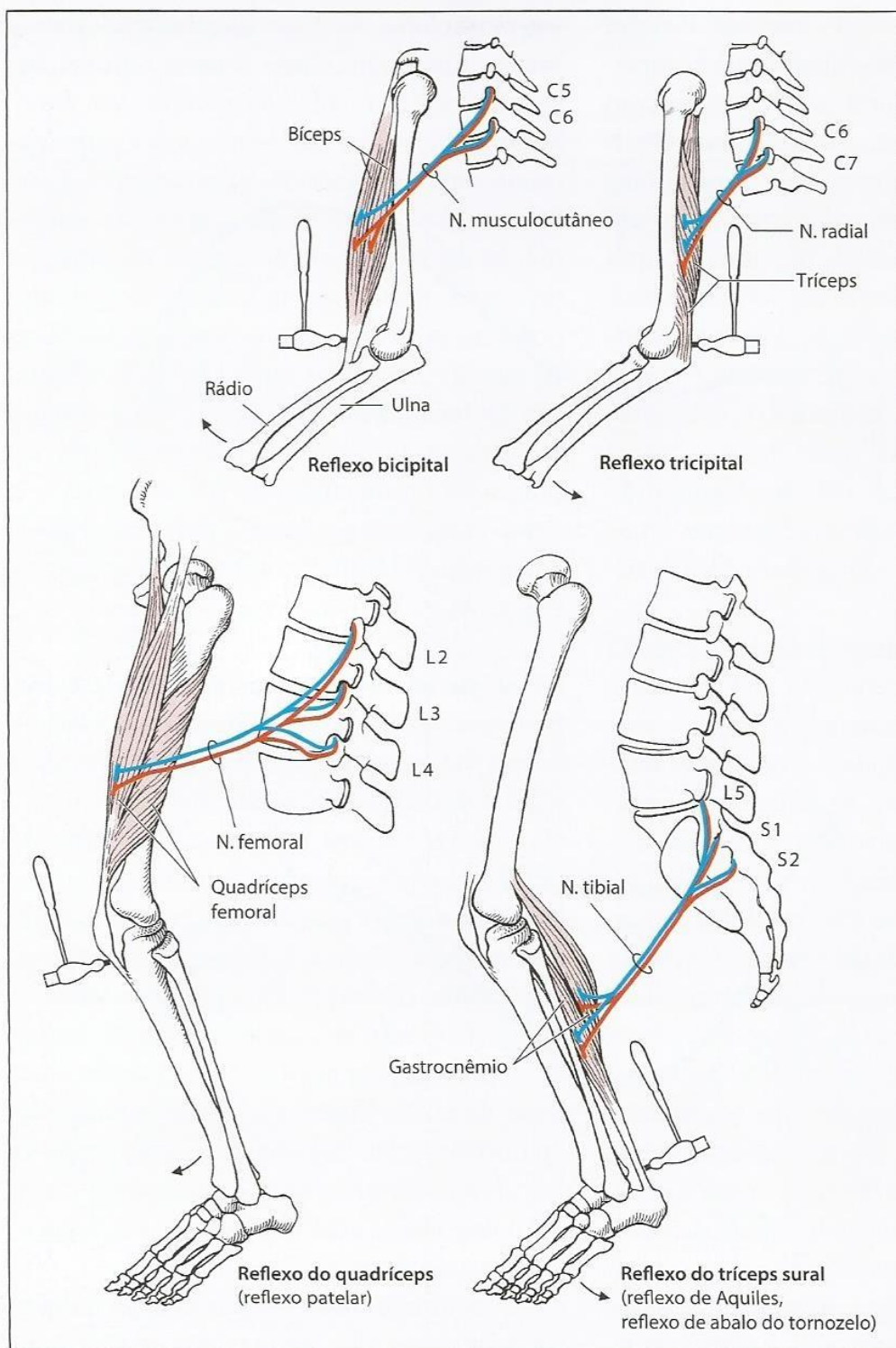


Fig. 2.13 Os reflexos musculares intrínsecos mais importantes.

de um fuso muscular, o limiar dos receptores de estiramento diminui, *i.e.*, eles requerem muito menos estiramento muscular para serem ativados. Em condições normais, o comprimento muscular desejado e que precisa ser mantido é regulado automaticamente pela inervação fusomotora (γ) do músculo.

Quando os receptores primários (fibras saculares nucleares com terminações anuloespi-

rais) e secundários (fibras lineares nucleares com terminações em borrifador de flor) são estirados lentamente, a resposta dos receptores fusais é estática, ou seja, não se altera com o tempo. Por outro lado, quando os receptores primários são estirados muito rapidamente, ocorre uma resposta dinâmica (que se altera rapidamente). As respostas estática e dinâmica são controladas pelos neurônios eferentes γ .

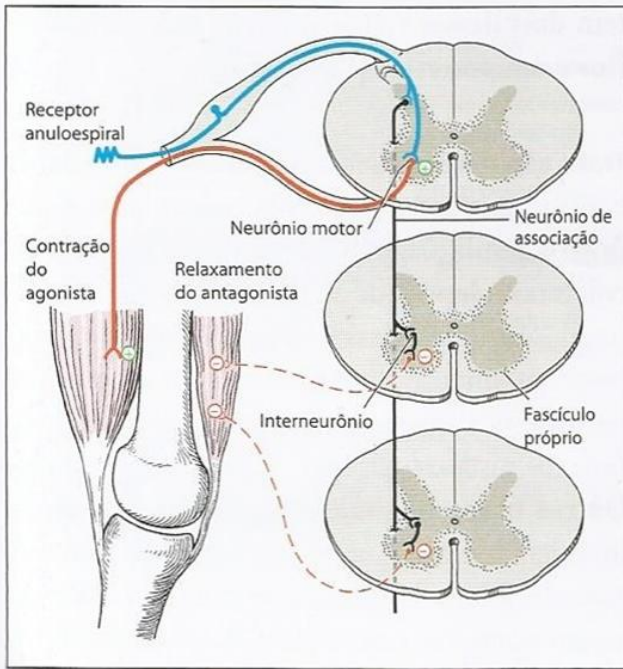


Fig. 2.14 Reflexo monossináptico com inibição polissináptica dos músculos antagonistas.

Neurônios motores γ estáticos e dinâmicos. É provável que existam dois tipos de neurônios motores γ -dinâmicos e estáticos. Os primeiros inervam principalmente as fibras intrafusais saculares nucleares, enquanto os últimos inervam predominantemente as fibras intrafusais lineares nucleares. A excitação das fibras saculares nucleares pelos neurônios γ dinâmicos induz uma resposta dinâmica vigorosa mediada pelas terminações anuloespirais, enquanto a excitação das fibras lineares nucleares pelos neurônios γ estáticos induz uma resposta estática, tônica.

Tono muscular. Todos os músculos têm certo grau de tono muscular, mesmo em seu estado máximo de relaxamento (em repouso). No exame neurológico clínico, o médico avalia o tono muscular, determinando a resistência aos movimentos passivos dos membros (p. ex., flexão e extensão).

A perda total do tono muscular pode ser produzida experimentalmente pela transecção de todas as raízes anteriores ou, talvez mais surpreendentemente, pela transecção de todas as raízes posteriores. Desse modo, o tono em re-

pouso não é uma propriedade própria do músculo, mas é mantido pelos arcos reflexos descritos nesta seção.

Adaptação do tono muscular à gravidade e ao movimento. O corpo humano está continuamente submetido ao campo gravitacional da Terra. Quando um indivíduo fica de pé ou caminha, os músculos antigravitacionais devem ser ativados (entre eles o quadríceps femoral, os extensores longos do tronco, e os músculos cervicais) para manter o corpo ereto.

Quando um objeto pesado é levantado, o tono normalmente presente no músculo quadríceps já não é suficiente para manter o corpo ereto. A flexão dos joelhos pode ser evitada apenas por um aumento imediato no tono do quadríceps, que ocorre como resultado de reflexos tônicos intrínsecos induzidos pelo estiramento do músculo e dos seus fusos musculares. Esse mecanismo de *feedback* (ou mecanismo auxiliar) permite adaptação automática da tensão de um músculo à carga que lhe é aplicada. Desse modo, sempre que um indivíduo fica de pé, caminha ou levanta algo, potenciais de ação são constantemente retransmitidos para a frente e para trás, de forma a assegurar a manutenção do nível adequado de tensão muscular.

Componentes centrais do sistema somatossensitivo

Depois de descrever o trajeto percorrido pelos estímulos aferentes da periferia para a medula espinhal nas seções precedentes, começaremos então a descrever os caminhos adicionais percorridos dentro do sistema nervoso central.

Zona de entrada da raiz e corno posterior. Fibras somatossensitivas individuais entram na medula espinhal na zona de entrada da raiz dorsal (ZERD, também chamada Zona Redlich-Obersteiner) e, em seguida, originam numerosos colaterais que fazem sinapse com outros neurônios dentro da medula. Fibras

envolvidas com diferentes modalidades sensitivas ocupam posições diversas dentro da medula espinal (Fig. 2.15). É importante salientar que as bainhas de mielina de todas as fibras aferentes tornam-se consideravelmente mais finas à medida que as fibras atravessam a zona de entrada da raiz e entram no corno posterior. O tipo de mielina altera-se da periferia para o centro e as células mielinizantes não são mais células de Schwann, mas oligodendrócitos.

As vias de fibras aferentes da medula espinal que transmitem as modalidades somatossensitivas específicas (Fig. 2.16) estão descritas separadamente a seguir.

Tratos espinocerebelares anterior e posterior

Alguns dos estímulos aferentes provenientes de órgãos do sistema musculoesquelético (músculos, tendões e articulações) trafegam pelas vias dos tratos espinocerebelares até o órgão do equilíbrio e da coordenação, o cerebelo. Exis-

tem dois desses tratos em cada lado, um anterior e um posterior (Fig. 2.16a).

Trato espinocerebelar posterior. As fibras Ia de condução rápida dos fusos musculares e dos órgãos tendinosos dividem-se em numerosas colaterais depois de entrarem na medula espinal. Algumas dessas fibras colaterais estabelecem sinapse diretamente com os grandes neurônios motores α do corno anterior (arco reflexo monossináptico, Figs. 2.15 e 2.11). Outras fibras colaterais originadas nos níveis torácico, lombar e sacro terminam em um núcleo de forma colunar, que ocupa a base do corno posterior nos níveis C8-L2 e é denominado de várias formas: coluna de células intermediolaterais, núcleo torácico, coluna de Clarke e núcleo de Stilling. Os segundos neurônios pós-sinápticos com corpos celulares localizados nesse núcleo são a origem do trato espinocerebelar posterior, cujas fibras estão entre as que conduzem mais rapidamente em todo o corpo. O trato espinocerebelar posterior as-

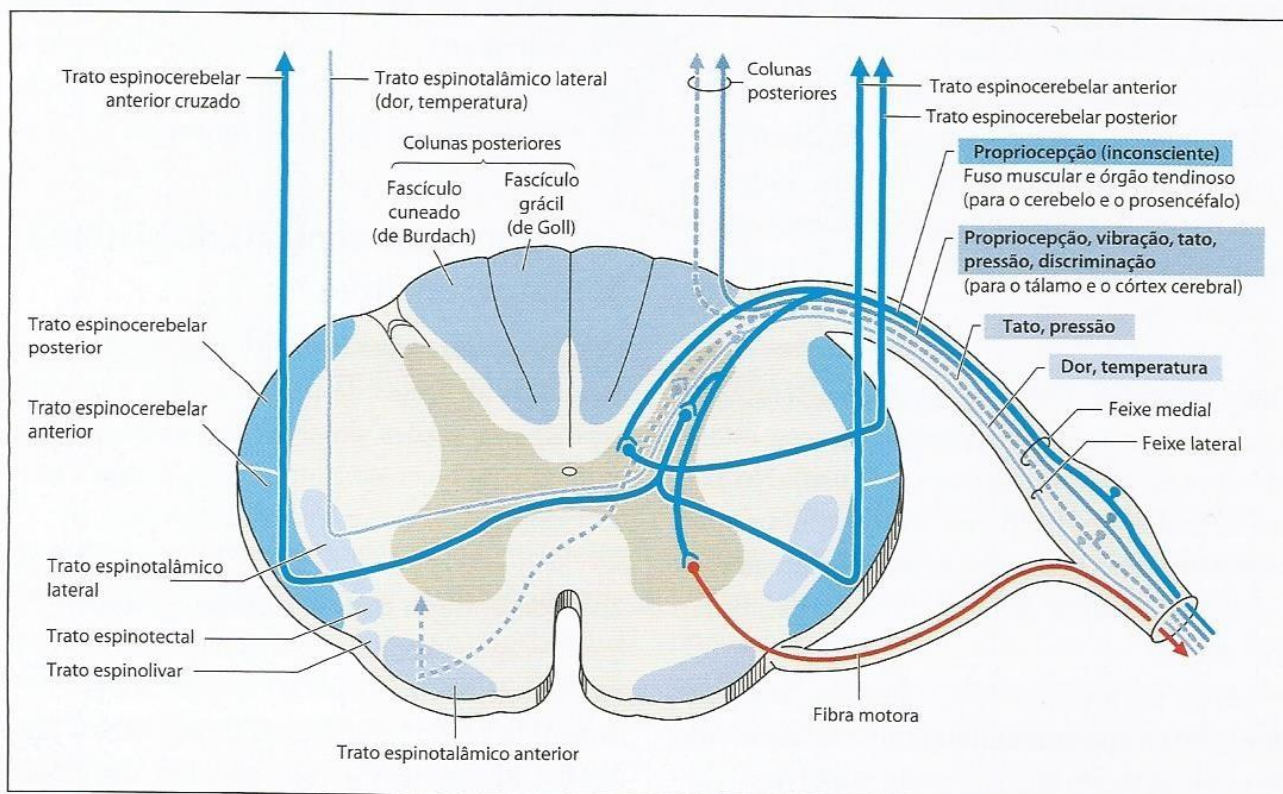


Fig. 2.15 Posição das fibras de diferentes modalidades somatossensitivas na raiz posterior e na zona de entrada das raízes e seu trajeto subsequente na medula espinal.

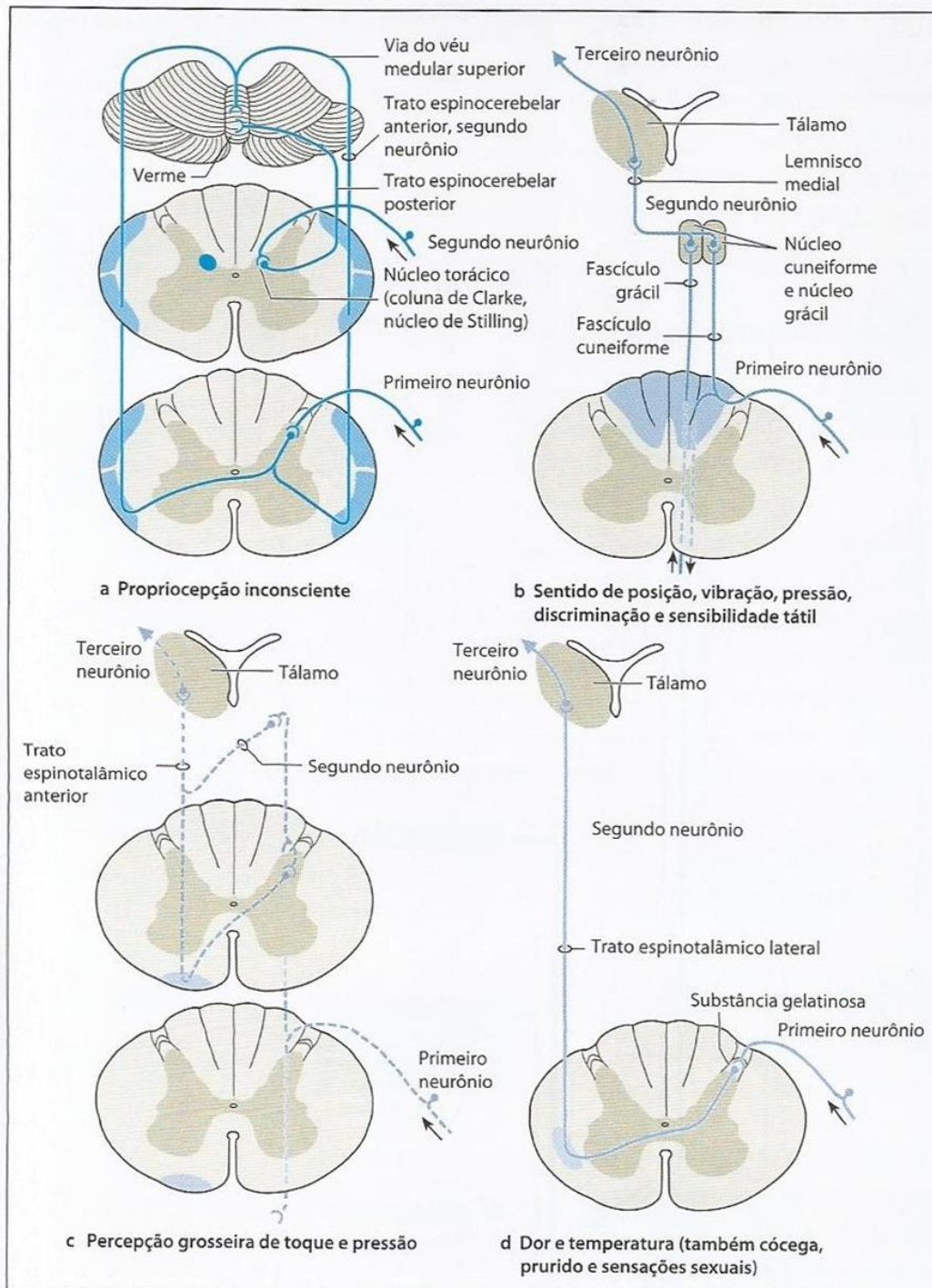


Fig. 2.16 Principais tratos de fibras da medula espinal e as modalidades sensitivas que transmitem.

a. Os tratos espinocerebelares anterior e posterior.
b. O funículo posterior (colunas posteriores).
c. O trato espinotalâmico anterior.
d. O trato espinotalâmico lateral.

cede na medula espinal *ipsolateralmente* na porção posterior do funículo lateral e então segue pela via do pedúnculo cerebelar inferior até o *verme cerebelar* (veja Cap. 5 e Figs. 2.16a e 2.17). As fibras aferentes originadas dos níveis cervicais (*i.e.*, acima do nível da coluna de células intermediolaterais) seguem pelo fascículo cuneiforme para estabelecer sinapses com seus segundos neurônios correspondentes no núcleo cuneiforme acessório da medula

(Fig. 2.17), cujas fibras eferentes ascendem ao cerebelo.

Trato espinocerebelar anterior. Outras fibras aferentes Ia que entram na medula espinal formam sinapses com neurônios funiculares nos cornos posteriores e na parte central da substância cinzenta medular (Figs. 2.15, 2.16a, e 2.17). Esses segundos neurônios, que são encontrados em níveis tão baixos quanto os segmentos lomb-

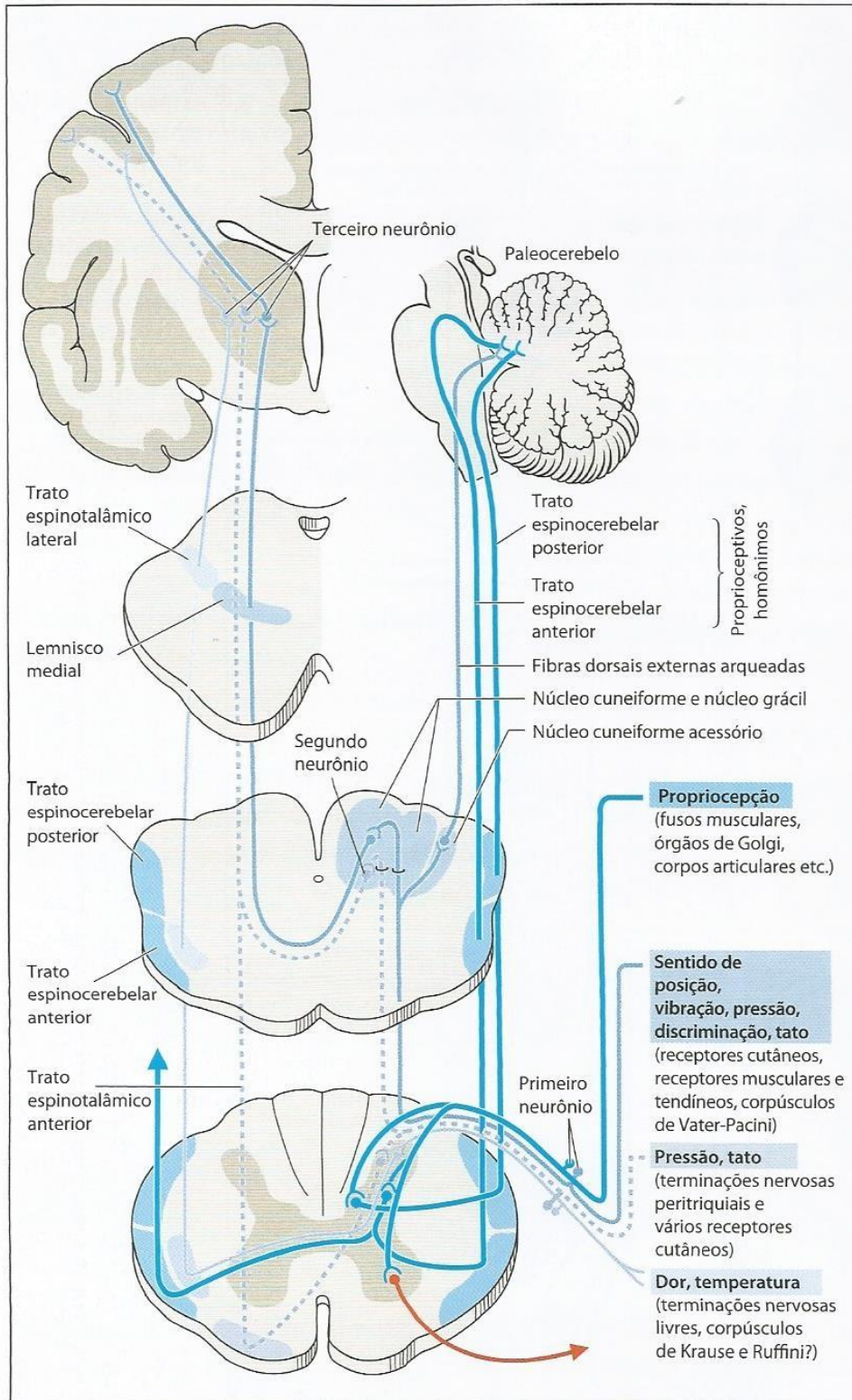


Fig. 2.17 Medula espinal com as principais vias ascendentes e seu trajeto subsequente até as estruturas-alvo do cérebro e do cerebelo (ilustração esquemática).

res inferiores, são as células de origem do trato espinocerebelar anterior, que ascende em posições *ipsolateral* e *contralateral* até terminar no cerebelo. Ao contrário do trato espinocerebelar posterior, o trato espinocerebelar anterior atravessa o assoalho do quarto ventrículo até

o mesencéfalo e então segue em uma direção posterior para alcançar o *verme cerebelar* por meio do pedúnculo cerebelar superior e do véu medular superior. O cerebelo recebe estímulos proprioceptivos aferentes de todas as regiões do corpo; por sua vez, seus estímulos eferentes

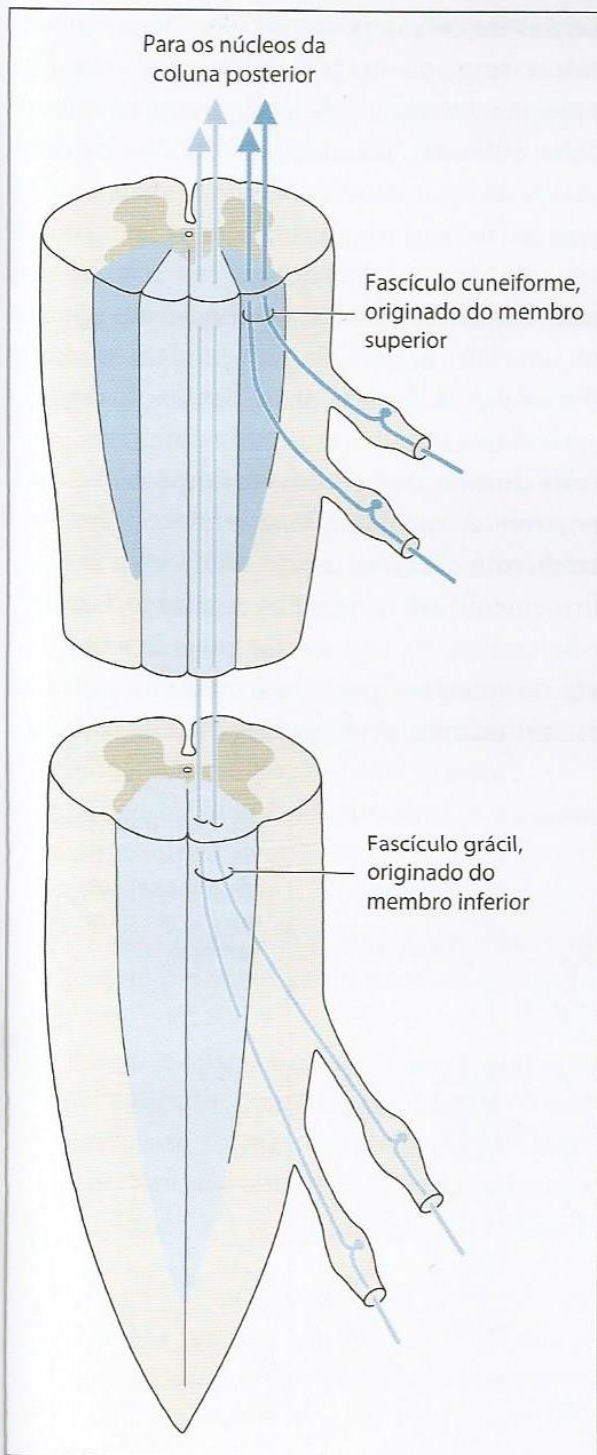


Fig. 2.18 **Funículo posterior** contendo as colunas posteriores: fascículo grácil (medial, fibras aferentes dos membros inferiores) e fascículo cuneiforme (lateral, fibras aferentes dos membros superiores).

polissinápticos influenciam o tônus muscular e a ação coordenada dos músculos agonistas e antagonistas (músculos sinérgicos), que participam de atividades como ficar de pé, caminhar e todos os outros movimentos. Desse modo,

além dos circuitos regulatórios inferiores na própria medula espinhal que foram descritos nas seções anteriores, esse circuito funcional superior para regulação dos movimentos envolve outras vias não piramidais e neurônios motores α e γ . Todos esses processos ocorrem inconscientemente.

Colunas posteriores

Podemos sentir a posição de nossos braços e também o grau de tensão dos seus músculos. Podemos sentir o peso do corpo repousando sobre a planta de nossos pés (*i.e.*, “sentimos o chão sob nossos pés”). Também podemos perceber o movimento das articulações. Dessa forma, pelo menos alguns estímulos proprioceptivos devem alcançar a consciência. Esses estímulos são derivados de receptores dos músculos, dos tendões, das fâscias, das cápsulas articulares e do tecido conjuntivo (corpúsculos de Vater-Pacini e de Golgi-Mazzoni), bem como de receptores cutâneos. As fibras aferentes que os transmitem são os processos distais dos neurônios pseudounipolares do gânglio espinhal. Os processos centrais dessas células, por sua vez, ascendem pela medula espinhal e terminam nos núcleos da coluna posterior do bulbo inferior (Figs. 2.16b e 2.17).

Continuação central das vias da coluna posterior. No funículo posterior da medula espinhal, as fibras aferentes derivadas dos membros inferiores ocupam a posição mais medial. As fibras aferentes dos membros superiores reúnem-se na medula nos segmentos cervicais e localizam-se mais lateralmente, de forma que o funículo posterior aqui consiste em duas colunas (em cada lado): o *fascículo grácil* medial (coluna de Goll), e o *fascículo cuneiforme* lateral (coluna de Burdach). As fibras dessas duas colunas terminam nos núcleos correspondentes do bulbo inferior, ou seja, no núcleo grácil e no núcleo cuneiforme, respectivamente. Esses núcleos da coluna posterior contêm os segundos neurônios, que projetam seus axônios para o *tálamo*

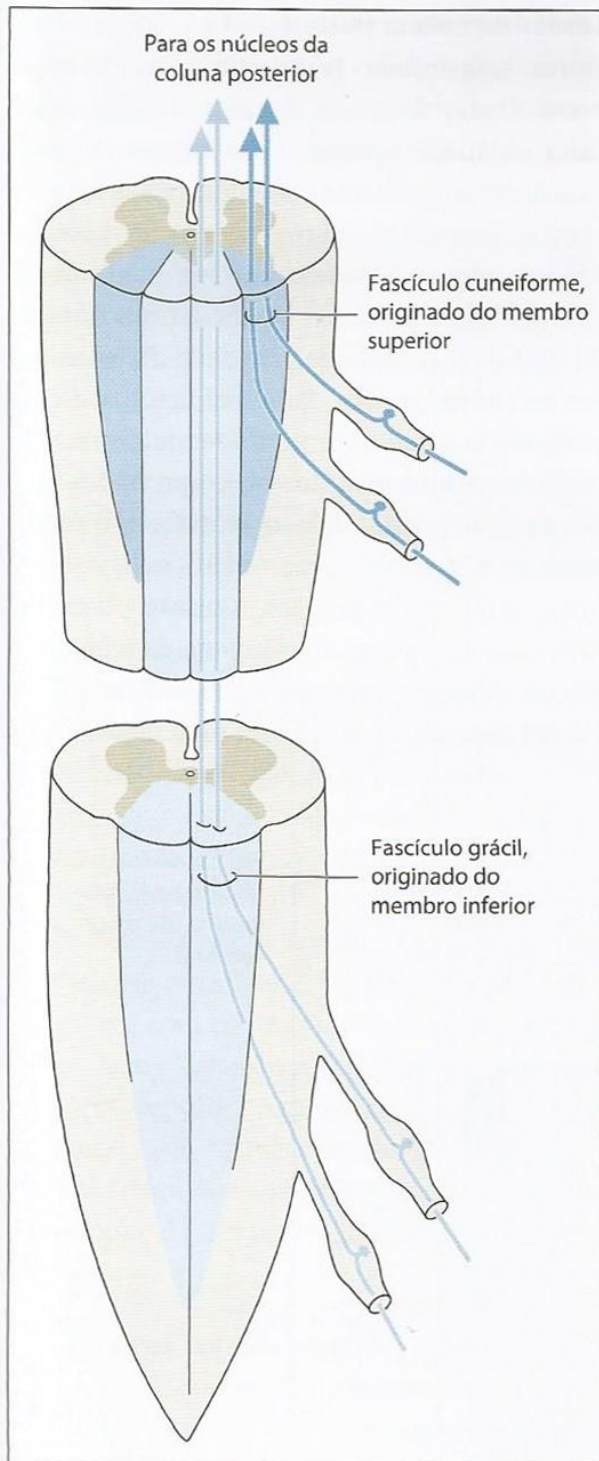


Fig. 2.18 **Funículo posterior** contendo as colunas posteriores: fascículo grácil (medial, fibras aferentes dos membros inferiores) e fascículo cuneiforme (lateral, fibras aferentes dos membros superiores).

polissinápticos influenciam o tônus muscular e a ação coordenada dos músculos agonistas e antagonistas (músculos sinérgicos), que participam de atividades como ficar de pé, caminhar e todos os outros movimentos. Desse modo,

além dos circuitos regulatórios inferiores na própria medula espinhal que foram descritos nas seções anteriores, esse circuito funcional superior para regulação dos movimentos envolve outras vias não piramidais e neurônios motores α e γ . Todos esses processos ocorrem inconscientemente.

Colunas posteriores

Podemos sentir a posição de nossos braços e também o grau de tensão dos seus músculos. Podemos sentir o peso do corpo repousando sobre a planta de nossos pés (*i.e.*, “sentimos o chão sob nossos pés”). Também podemos perceber o movimento das articulações. Dessa forma, pelo menos alguns estímulos proprioceptivos devem alcançar a consciência. Esses estímulos são derivados de receptores dos músculos, dos tendões, das fâscias, das cápsulas articulares e do tecido conjuntivo (corpúsculos de Vater-Pacini e de Golgi-Mazzoni), bem como de receptores cutâneos. As fibras aferentes que os transmitem são os processos distais dos neurônios pseudounipolares do gânglio espinhal. Os processos centrais dessas células, por sua vez, ascendem pela medula espinhal e terminam nos núcleos da coluna posterior do bulbo inferior (Figs. 2.16b e 2.17).

Continuação central das vias da coluna posterior. No funículo posterior da medula espinhal, as fibras aferentes derivadas dos membros inferiores ocupam a posição mais medial. As fibras aferentes dos membros superiores reúnem-se na medula nos segmentos cervicais e localizam-se mais lateralmente, de forma que o funículo posterior aqui consiste em duas colunas (em cada lado): o *fascículo grácil* medial (coluna de Goll), e o *fascículo cuneiforme* lateral (coluna de Burdach). As fibras dessas duas colunas terminam nos núcleos correspondentes do bulbo inferior, ou seja, no núcleo grácil e no núcleo cuneiforme, respectivamente. Esses núcleos da coluna posterior contêm os segundos neurônios, que projetam seus axônios para o *tálamo*

(trato bulbotalâmico). Todas as fibras bulbotalâmicas cruzam a linha mediana para o outro lado conforme ascendem, formando o *lemnisco medial* (Figs. 2.16b e 2.17). Essas fibras atravessam o bulbo, a ponte, o mesencéfalo e terminam no *núcleo ventral posterolateral* (PLV) do tálamo (Fig. 6.4). Nesse ponto, eles estabelecem sinapses com os terceiros neurônios que, por sua vez, originam o *trato talamocortical*; esse trato ascende pela *cápsula interna* (posterior ao trato piramidal) e pela *coroa radiada* até o córtex somatossensitivo primário no *giro pós-central*. A organização somatotópica da via da coluna posterior é preservada por todo o trajeto desde a medula espinal até o córtex cerebral (Fig. 2.19a). A projeção somatotópica no giro pós-central assemelha-se a uma pessoa de ponta cabeça – um “homúnculo” invertido (Fig. 9.19).

Lesões da coluna posterior. As colunas posteriores transmitem principalmente estímulos provenientes dos proprioceptores e dos receptores cutâneos. Quando não funcionam normalmente, o indivíduo não pode mais sentir a posição de seus membros, nem pode reconhecer um objeto colocado em sua mão apenas pelo sentido do tato, ou identificar um número ou uma letra desenhada pelo dedo do examinador na palma da mão. A discriminação espacial entre dois estímulos recebidos simultaneamente de dois locais distintos no corpo não é mais possível. À medida que o sentido de pressão também é alterado, o piso não é mais sentido firmemente sob os pés; por essa razão, o equilíbrio estático e a marcha são prejudicados (ataxia da marcha), principalmente em ambiente escuro ou com os olhos fechados. Esses sinais

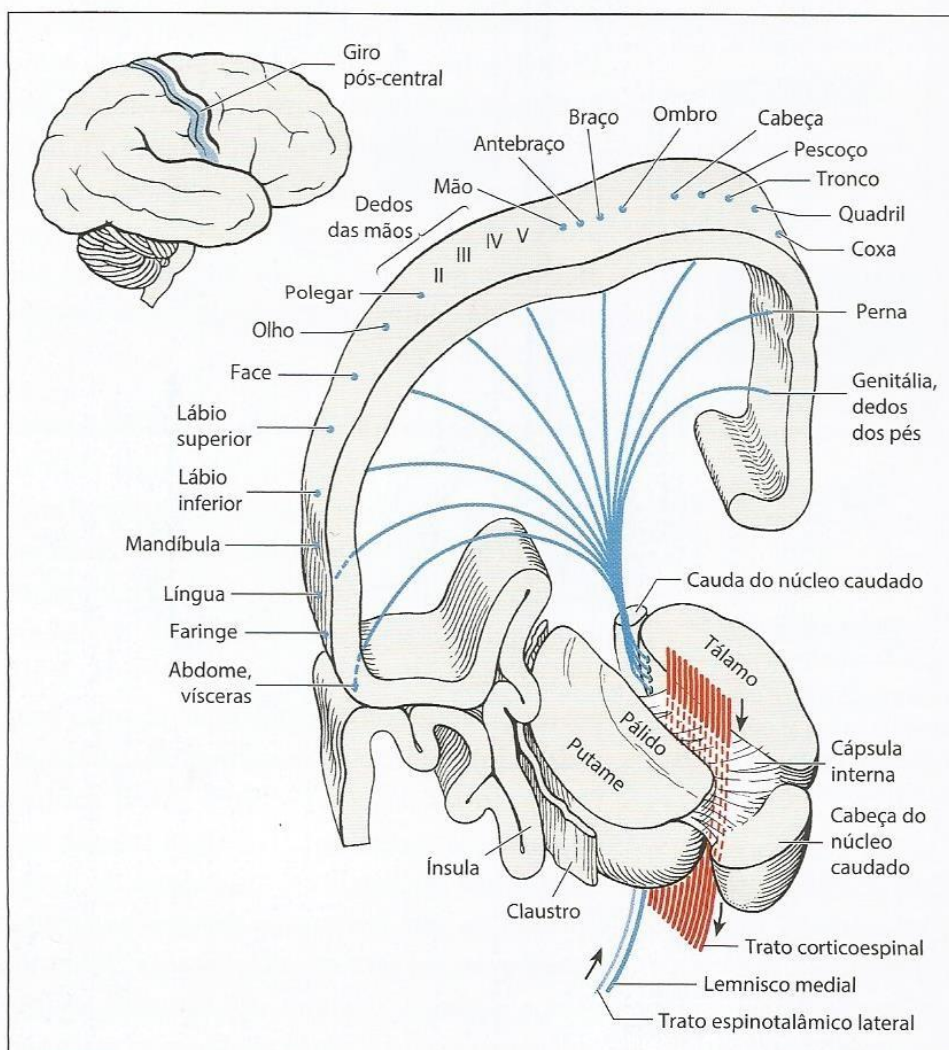


Fig. 2.19 Trajeto das vias sensitivas pelo tálamo e cápsula interna até o córtex cerebral.

de doença da coluna posterior são mais acentuados quando as próprias colunas posteriores estão afetadas, mas também podem ser encontrados nos pacientes com lesões dos núcleos das colunas posteriores, do lemnisco medial, do tálamo e do giro pós-central.

Os sinais clínicos de uma lesão da coluna posterior, portanto, são os seguintes:

- *Perda dos sentidos de posição e movimento* (sentido cinestésico): o paciente não consegue dizer a posição dos membros sem olhar.
- *Astereognosia*: o paciente não reconhece o nome dos objetos pelo seu formato e peso usando apenas o sentido do tato.
- *Agrafestesia*: o paciente não reconhece pelo tato um número ou letra desenhado na palma de sua mão pelo dedo do examinador.
- *Perda da discriminação de dois pontos*.
- *Perda da sensibilidade vibratória*: o paciente não percebe a vibração de um diapasão colocado sobre um osso.
- *Sinal de Romberg positivo*: o paciente não consegue permanecer de pé por sequer um instante com os pés juntos e os olhos fechados, sem oscilar ou mesmo cair. A perda da propriocepção consciente pode ser compensada, de forma considerável, por meio da abertura dos olhos (que não é o caso, por exemplo, de um paciente com uma lesão cerebelar).

As fibras nas colunas posteriores originam-se nos neurônios pseudounipolares do gânglio espinal, mas as fibras dos tratos espinotalâmicos anterior e posterior não; estas últimas são originadas dos *segundos* neurônios de suas respectivas vias, que estão localizadas dentro da medula espinal (Fig. 2.16c, d).

Trato espinotalâmico anterior

Os estímulos originam-se dos receptores cutâneos (terminações nervosas peritriquiais, corpúsculos táteis) e são conduzidos ao longo de uma fibra periférica mielinizada modera-

damente espessa até as células ganglionares pseudounipolares da raiz dorsal e daí pela raiz posterior para dentro da medula espinal. Dentro da medula, os processos centrais das células ganglionares da raiz dorsal trafegam nas colunas posteriores por 2–15 segmentos mais altos, enquanto as colaterais trafegam 1–2 segmentos mais baixos, estabelecendo sinapses com células de vários níveis segmentares na *substância cinzenta do corno posterior* (Fig. 2.16c). Essas células (os segundos neurônios) originam o trato espinotalâmico anterior, cujas fibras *cruzam* na comissura espinal anterior, ascendem no funículo anterolateral contralateral e terminam no *núcleo ventral posterolateral do tálamo*, junto com as fibras do trato espinotalâmico lateral e do lemnisco medial (Fig. 2.17). Em seguida, os terceiros neurônios desse núcleo talâmico projetam seus axônios ao *giro pós-central* no *trato talamocortical*.

Lesões do trato espinotalâmico anterior. Como foi explicado antes, as fibras centrais dos primeiros neurônios desse trato ascendem por distâncias variáveis nas colunas posteriores *ipsolaterais*, originando colaterais ao longo do trajeto até os segundos neurônios, cujas fibras então cruzam a linha média e ascendem ainda mais no trato espinotalâmico anterior *contralateral*. Por isso, uma lesão desse trato a nível lombar ou torácico geralmente causa redução mínima ou nenhum déficit tátil, porque muitos estímulos ascendentes podem contornar a lesão por meio da porção ipsilateral da via. Entretanto, uma lesão do trato espinotalâmico anterior no nível cervical causa hiperestesia moderada no membro inferior contralateral.

Trato espinotalâmico lateral

As terminações nervosas livres da pele são receptores periféricos para estímulos nocivos e térmicos. Essas terminações constituem os órgãos terminais das fibras A finas e das fibras praticamente não mielinizadas do grupo C que são, por sua vez, os processos periféricos de

neurônios pseudounipolares no gânglio espinal. Os processos centrais passam na parte lateral das raízes posteriores, entram na medula espinal e, então, dividem-se longitudinalmente em colaterais curtas que terminam dentro de 1–2 segmentos da substância gelatinosa, estabelecendo sinapses com *neurônios funiculares* (segundos neurônios), cujos processos formam o trato espinotalâmico lateral (Fig. 2.16d). Esses processos *cruzam* a linha média na comissura medular anterior, antes de ascenderem no funículo lateral contralateral até o tálamo. Assim como ocorre com as colunas posteriores, o trato espinotalâmico lateral é somatotopicamente organizado; entretanto, nesse caso, as fibras do membro inferior localizam-se lateralmente, enquanto as do tronco e do membro superior localizam-se em posição mais medial (Fig. 2.20).

As fibras que transmitem sensações de dor e temperatura localizam-se tão próximas umas das outras, que não podem ser anatomicamente separadas. Por isso, as lesões do trato espinota-

lâmico lateral reduzem essas duas modalidades sensitivas, embora nem sempre no mesmo grau.

Continuação central do trato espinotalâmico lateral. As fibras do trato espinotalâmico lateral ascendem por meio do tronco encefálico junto com as fibras do lemnisco medial do *lemnisco espinal*, que termina no *núcleo posterolateral ventral* (PLV) do tálamo (veja Cap. 6; Fig. 6.4; e Fig. 2.19). Os terceiros neurônios do PLV projetam-se via *trato talamocortical* para o *giro pós-central* do lobo parietal (Fig. 2.19). Dor e temperatura são percebidas imprecisamente no tálamo, mas distinções mais finas não são realizadas até que os estímulos alcancem o córtex cerebral.

Lesões do trato espinotalâmico lateral. O trato espinotalâmico lateral é a principal via para a transmissão das sensações de dor e temperatura. Esse trato pode ser interrompido neurocirurgicamente para aliviar a dor (*cordotomia*);

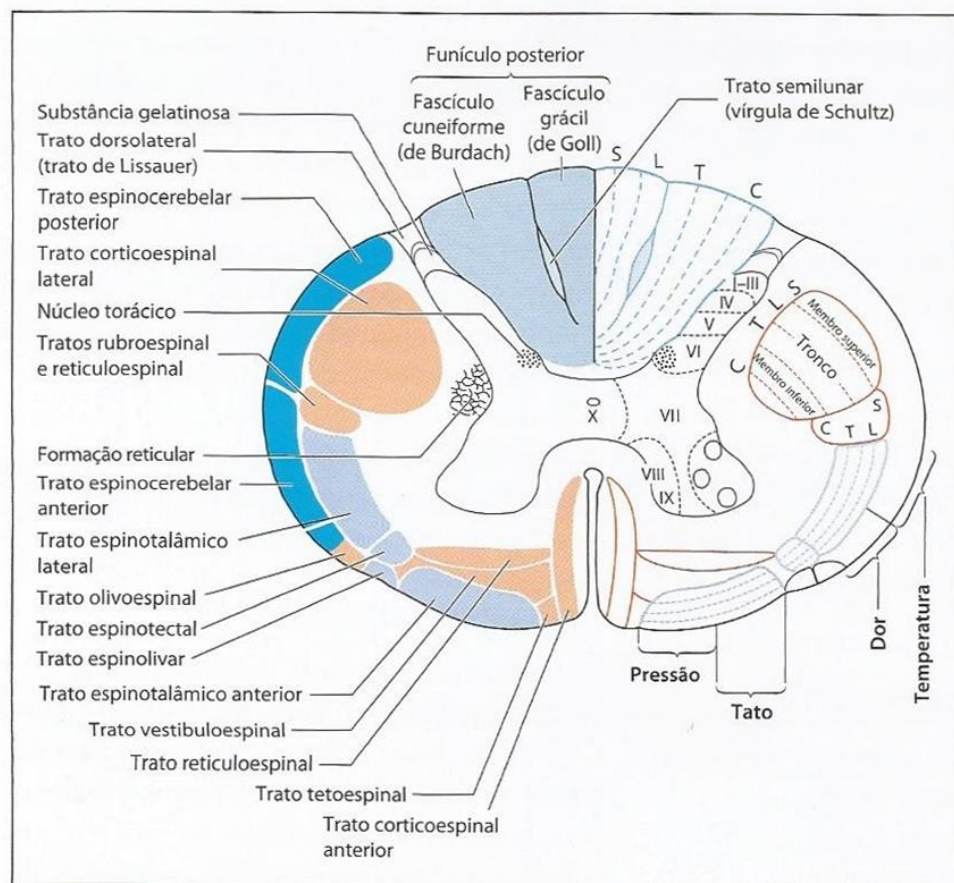


Fig. 2.20 Organização somatotópica dos tratos da medula espinal em corte transverso. As lâminas de Rexed também são designadas por números romanos (organização citoarquitetural da substância cinzenta espinal).

essa operação é menos comumente realizada nos dias de hoje do que no passado, porque foi suplantada por métodos menos invasivos e também porque o alívio produzido geralmente é apenas transitório. O último fenômeno, há muito reconhecido na prática clínica, sugere que os estímulos relacionados à dor também ascendam na medula espinal ao longo de outras vias, por exemplo, nos neurônios espinoespinais pertencentes ao fascículo próprio.

Se o trato espinotalâmico lateral é seccionado na parte ventral da medula espinal, as sensibilidades à dor e à temperatura são deficientes no lado oposto por 1–2 segmentos acima do nível da lesão, enquanto o sentido de tato é preservado (*déficit sensitivo dissociado*).

Outros tratos aferentes da medula espinal

Além dos tratos espinotalâmicos e espinocerebelares descritos anteriormente, a medula espinal contém ainda outras vias de fibras ascendentes para diversas estruturas do tronco encefálico e dos núcleos subcorticais profundos. Essas vias, que se originam do corno dorsal da medula espinal (segundos neurônios aferentes) e ascendem em seu funículo anterolateral, incluem os **tratos espinorreticular, espinotectal, espinolivar e espinovestibular**. O trato espinovestibular é encontrado na medula espinal cervical, de C4 para cima, na área do trato vestibuloespinal (descendente) e é provavelmente uma via colateral do trato espinocerebelar posterior.

A Figura 2.20 é uma ilustração esquemática dos diversos tratos sensitivos (ascendentes), como são observados em um corte transversal da medula espinal. Os tratos motores (descendentes) também estão indicados, de modo que as relações espaciais entre vários tratos podem ser visualizadas. Finalmente, além dos tratos ascendentes e descendentes, a medula espinal também contém o chamado aparato intrínseco, que é constituído de neurônios que se projetam para cima e para baixo por diversos segmentos medulares no fascículo próprio (Fig. 2.9).

Processamento central da informação somatossensitiva

A Figura 2.17 ilustra espacialmente todas as vias somáticas discutidas anteriormente, de forma esquematicamente simplificada e em relação espacial de uma para outra, à medida que ascendem desde as raízes posteriores até seus alvos finais no cérebro. Os terceiros neurônios sensitivos do tálamo enviam seus axônios através do ramo posterior da cápsula interna (posterior ao trato piramidal) para o córtex somatossensitivo primário, que está localizado no giro pós-central (áreas citoarquiteturais de Brodmann 3a, 3b, 2 e 1). Os terceiros neurônios que acabam nessa área medeiam a sensibilidade superficial, o tato, a pressão, a dor, a temperatura e a propriocepção (parcialmente) (Fig. 2.19).

Integração sensitivomotora. Na verdade, nem todas as fibras aferentes sensitivas do tálamo terminam no córtex somatossensitivo; algumas terminam no córtex motor primário do giro pré-central. Desse modo, as áreas corticais sensitiva e motora sobrepõem-se em alguma medida, de modo que os giros pré-central e pós-central são algumas vezes descritos conjuntamente como **área sensitivomotora**. A integração de funções que ocorre nessa área permite que a informação sensitiva recebida seja imediatamente convertida em estímulos motores para os circuitos regulatórios sensitivomotores, sobre os quais falaremos mais adiante. As fibras piramidais descendentes que emergem desses circuitos normalmente terminam diretamente – sem interneurônios interpostos – nos neurônios motores do corno anterior. Por fim, ainda que haja superposição de funções, é importante lembrar que o giro pré-central mantém-se como uma área quase inteiramente motora, enquanto o giro pós-central mantém-se como uma área unicamente sensitiva (somatossensorial).

Diferenciação dos estímulos somatossensitivos por sua origem e tipo. Já foi mencionado que a representação somatossensitiva no córtex ce-

rebral é espacialmente segregada de maneira somatotópica: o homúnculo cerebral invertido está ilustrado na Figura 2.19 e aparece novamente na Figura 9.19. Contudo, a representação somatossensitiva do córtex cerebral também é espacialmente dividida por *modalidade*: dor, temperatura e outras modalidades são representadas por áreas distintas do córtex.

Embora as diferentes modalidades sensitivas já sejam espacialmente segregadas no tálamo, a diferenciação consciente entre elas requer a participação do córtex cerebral. As funções superiores como discriminação ou determinação exata da origem de um estímulo são dependentes do córtex.

Lesão do córtex somatossensitivo unilateral causa déficit subtotal da percepção dos estímulos nocivos, térmicos e táteis do lado oposto do corpo; entretanto, os sentidos de posição e discriminação contralaterais são totalmente suprimidos, na medida em que dependem da integridade do córtex.

Estereognosia. O reconhecimento pelo tato de um objeto deixado na mão (estereognosia) é mediado não somente pelo córtex sensitivo primário, como também por áreas de associação no lobo parietal, nas quais as características particulares do objeto, como seu tamanho, formato, consistência, temperatura, aspectos (agudo/rombo, macio/duro) etc. podem ser integrados e comparados com as memórias de experiências táteis anteriores.

Astereognosia. A lesão de uma área da parte inferior do lobo parietal limita a habilidade de reconhecer objetos pelo tato com a mão contralateral. Isto é chamado astereognosia.

Déficits somatossensitivos causados por lesões em locais específicos ao longo das vias somatossensitivas

A Figura 2.21 ilustra algumas áreas típicas de lesões ao longo das vias somatossensitivas; os

déficits sensitivos correspondentes estão descritos a seguir.

- Uma **lesão cortical** ou **subcortical** da área sensitivomotora correspondente ao braço ou à perna (a e b, respectivamente, na Fig. 2.21) causa parestesia (formigamento etc.) e dormência no membro contralateral, que são mais acentuadas nos segmentos distais que nos proximais. Uma lesão irritativa nessa área pode causar uma crise sensitiva focal quando há uma descarga espontânea (epiléptica) das células nervosas inflamadas/danificadas; como o córtex motor localiza-se diretamente ao lado, normalmente também existem descargas motoras (crise jacksoniana; veja livros de texto de neurologia quanto à classificação das crises epilépticas).
- Uma **lesão de todas as vias sensitivas abaixo do tálamo** (c) elimina todos os tipos de sensibilidade do lado oposto do corpo.
- Quando todas as vias somatossensitivas são afetadas, exceto a via de dor e temperatura (d), há hipoestesia no lado oposto do corpo e da face, mas as sensibilidades à dor e à temperatura não são afetadas.
- Por outro lado, uma **lesão do lemnisco trigeminal** e do trato espinotalâmico lateral (e) no tronco encefálico compromete as sensibilidades à dor e à temperatura no lado oposto do corpo e da face, mas não afeta outras modalidades somatossensitivas.
- Quando o **lemnisco medial** e o **trato espinotalâmico anterior** (f) são afetados, todas as modalidades somatossensitivas da metade contralateral do corpo são prejudicadas, exceto dor e temperatura.
- As **lesões do núcleo espinal** e do **trato do nervo trigêmeo** e do **trato espinotalâmico lateral** (g) afetam as sensibilidades à dor e à temperatura da metade ipsilateral da face e da metade contralateral do corpo.
- As **lesões da coluna posterior** (h) causam perda dos sentidos de posição e vibração,

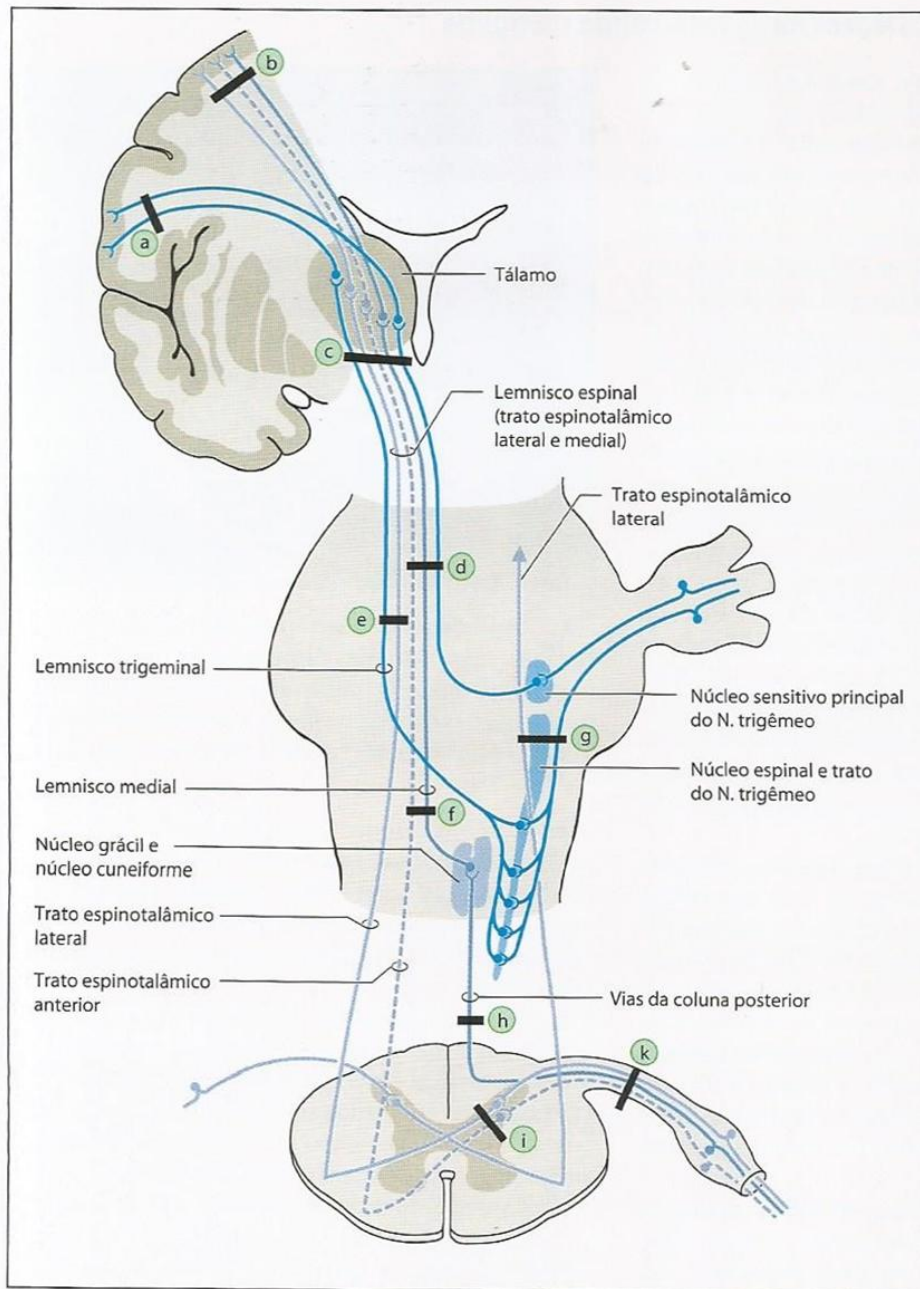


Fig. 2.21 Áreas potenciais de lesões ao longo das vias somatossensitivas. Para as síndromes clínicas correspondentes, veja o texto.

discriminação etc., combinada com ataxia ipsolateral (veja Apresentação de Caso 1).

- Quando o **corno posterior da medula espinhal** é afetado por uma lesão (i), as sensibilidades à dor e à temperatura são perdidas ipsolateralmente, mas as outras modalidades permanecem intactas (déficit sensorial dissociado).

- Uma lesão afetando **diversas raízes posteriores adjacentes (j)** causa dor radicular e parestesia, bem como déficit ou perda de todas as modalidades sensitivas na área afetada do corpo, além de hipotonia ou atonia, arreflexia e ataxia quando as raízes inervam os membros superiores ou inferiores.

Apresentação de caso 1: Degeneração combinada subaguda

Uma mulher de 80 anos de idade foi hospitalizada por causa de acentuada dificuldade de respirar com dispneia. A paciente relatou que vinha sofrendo de instabilidade progressiva da marcha e sensações de ardência por todo o corpo há cerca de um ano e meio. A dificuldade de respirar começara no mês anterior e havia piorado dramaticamente nas últimas semanas. A única doença prévia relatada pela paciente era "inflamação do estômago".

No exame detalhado realizado pelo neurologista que a internou, as condições da paciente certamente não eram boas, porque estava desidratada e tinha dispneia acentuada. O exame neurológico detectou tetraparesia espástica, que era mais acentuada nas pernas, com exacerbação dos reflexos dos músculos intrínsecos, apesar da existência de atrofia muscular inequívoca, especialmente no tronco. Também havia indícios de ataxia espinal grave, déficit grave da sensibilidade postural, hipoestesia e hipoalgesia, que aumentava distalmente abaixo do nível T8. A sensibilidade vibratória das pernas estava praticamente abolida (apalestesia). O neurologista solicitou provas de função respiratória porque a paciente tinha dispneia; além de RM das colunas vertebrais cervical e torácica, em razão das anormalidades neurológicas.

As provas de função respiratória revelaram reduções acentuadas do volume expiratório e da capacidade vital. A gasometria arterial confirmou insuficiência respiratória global com redução do nível de O_2 e aumento da concentração de CO_2 . A bioquímica sanguínea revelou redução nítida do nível de vitamina B_{12} e os níveis das vitaminas B_6 , C, D e ácido fólico também estavam baixos. A RM da medula cervical e torácica mostrou acentuação marcante dos sinais nas colunas posterior e lateral, assim como nos cornos anteriores (Fig. 2 22).

Uma conversa com seu médico de família descobriu que a paciente tinha gastrite atrófica crônica diagnosticada por deficiência de fator intrínseco, mas que ela fazia tratamento de reposição de vitamina B_{12}

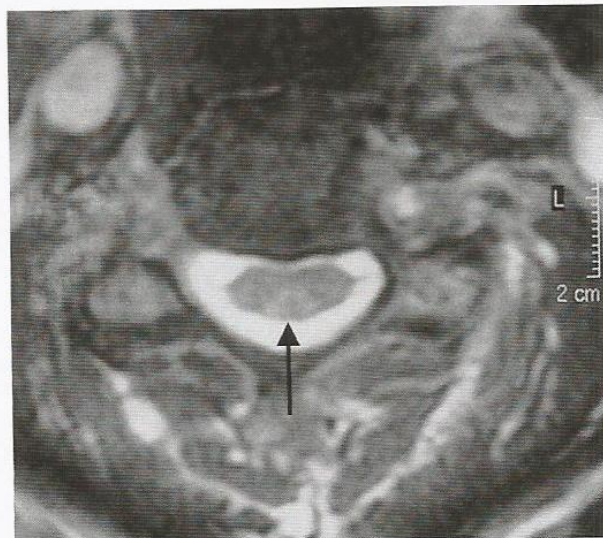


Fig. 2.22 Degeneração subaguda avançada (mielose funicular) com sintomas de paraplegia. Na RM da medula cervical (nível C6), a intensificação dos sinais é evidente nas colunas posterior e anterolateral. Essa imagem é típica da mielose funicular avançada.

com muita irregularidade nos últimos anos. Em conjunto, todas as anormalidades confirmaram o diagnóstico de degeneração combinada subaguda avançada, que envolvia não apenas os tratos piramidais e posteriores clássicos, como também os cornos anteriores (síndrome tetraplégica).

A insuficiência respiratória da paciente era causada por paresia dos músculos respiratórios (desnutrição dos neurônios motores que innervavam esses músculos).

Em razão dos resultados desfavoráveis da gasometria arterial, a paciente precisou ser mantida com respiração artificial por várias semanas. Depois da correção da desidratação, dos distúrbios eletrolíticos e da hipovitaminose, a paciente recuperou-se lentamente e foi transferida para uma clínica de reabilitação geriátrica dois meses depois da internação inicial.

3 Sistema motor

Componentes centrais do sistema motor e síndromes clínicas das lesões relacionadas	43
Componentes periféricos do sistema motor e síndromes clínicas das lesões relacionadas	51
Síndromes clínicas complexas causadas por lesões dos componentes específicos do sistema nervoso	53

3 Sistema motor

Os estímulos motores do movimento voluntário são gerados principalmente no **giro pré-central** do lobo frontal (córtex motor primário, área 4 de Brodmann) e nas áreas corticais adjacentes (**primeiro neurônio motor**). Esses estímulos propagam-se pelas vias de fibras longas (principalmente **tratos corticonuclear** e **corticoespinal**/via piramidal), passando pelo **tronco encefálico**, e descem à **medula espinal** até o **corno anterior**, onde fazem contato sináptico com o **segundo neurônio motor** – normalmente por meio de um ou mais inter-neurônios intervenientes.

Em conjunto, as fibras nervosas que emergem da área 4 e das áreas corticais adjacentes compõem o **trato piramidal**, a conexão mais rápida e direta entre a área motora primária e os neurônios motores do corno anterior. Além disso, outras áreas corticais (especialmente o córtex pré-motor, área 6) e os núcleos subcorticais (especialmente o gânglio basal, veja Cap. 8) participam do controle neural do movimento. Essas áreas estabelecem arcos complexos de *feedback* entre si e com o córtex motor primário e o cerebelo; também exercem influência

nas células do corno anterior por meio de vários tratos de fibras independentes na medula espinal. Suas funções principais são modular os movimentos e regular o tono muscular.

Os estímulos gerados no segundo neurônio motor dos núcleos dos nervos cranianos motores e no corno anterior da medula espinal percorrem as **raízes anteriores**, os **plexos nervosos** (nas regiões cervical e lombossacra), e os **nervos periféricos** em seus percursos até os músculos esqueléticos. Os estímulos são transmitidos para as células musculares através das **placas motoras terminais** da junção neuromuscular.

As lesões do primeiro neurônio motor do cérebro ou da medula espinal normalmente causam **paresia espástica**, enquanto as lesões do segundo neurônio motor do corno anterior, da raiz anterior, do nervo periférico ou da placa motora geralmente provocam **paresia flácida**. Como resultado de uma lesão no sistema nervoso, os déficits motores raramente são isolados; em geral, eles são acompanhados por outros tipos de déficits, sejam sensoriais, autônomos, cognitivos e/ou neuropsicológicos, dependendo do local e do tipo de lesão que os causam.

Componentes centrais do sistema motor e síndromes clínicas das lesões relacionadas

A parte central do sistema motor que controla o movimento voluntário consiste no **córtex motor primário** (área 4), nas **áreas corticais adjacentes** (principalmente o córtex pré-motor, área 6) e nos **tratos corticobulbar** e **corticoespinal** que se originam dessas áreas (Figs. 3.1 e 3.2).

Áreas corticais motoras

O **córtex motor primário** (giro pré-central, Fig. 3.1) é uma faixa de tecido cortical que se encontra

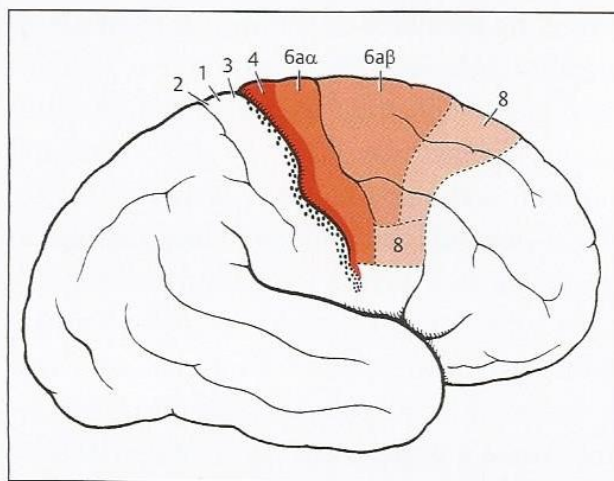


Fig. 3.1 Área motora primária/ giro pré-central (área 4), córtex pré-motor (área 6) e campo visual pré-frontal (área 8). Veja funções dessas áreas no texto.

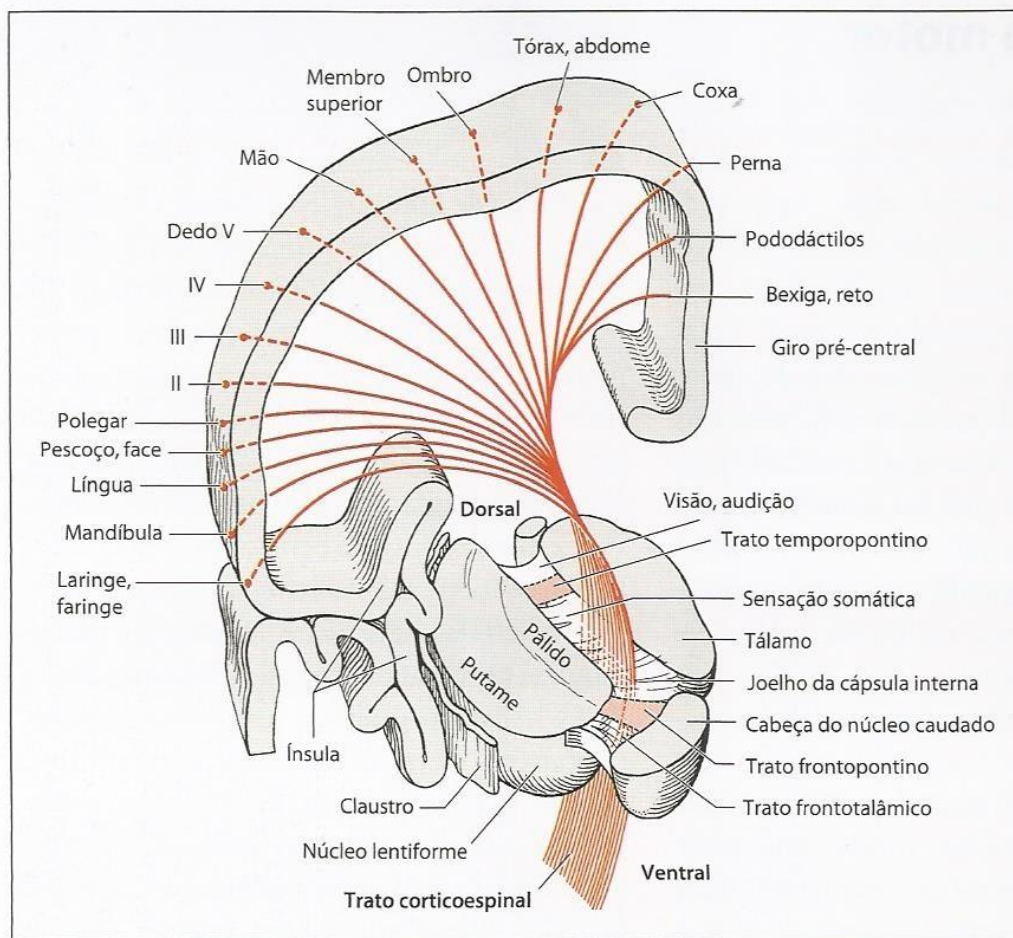


Fig. 3.2 Trajeto do trato piramidal, parte superior: coroa radiada e cápsula interna.

tra no lado oposto do sulco central do córtex somatossensitivo primário (no giro pós-central) e, assim como este, estende-se para cima e para além da borda superomedial do hemisfério até sua superfície medial. A área que representa a faringe e a laringe encontra-se na extremidade inferior do córtex motor primário; acima desta, em sequência, estão as áreas que representam a face, os membros superiores, o tronco e os membros inferiores (Fig. 3.2). Esse é o “*homunculus motor*” invertido, correspondente ao “homúnculo somatossensitivo” do giro pós-central que foi descrito no Capítulo 2 (veja Fig. 9.19).

Os *neurônios motores* estão localizados não apenas na área 4, mas também nas áreas corticais adjacentes. Contudo, as fibras mediadoras dos movimentos voluntários delicados originam-se principalmente do giro pré-central. Essa é a posição dos *neurônios piramidais* grandes e típicos (*células de Betz*), que se encontram na quinta camada celular do córtex e enviam seus axônios densamente mielinizados

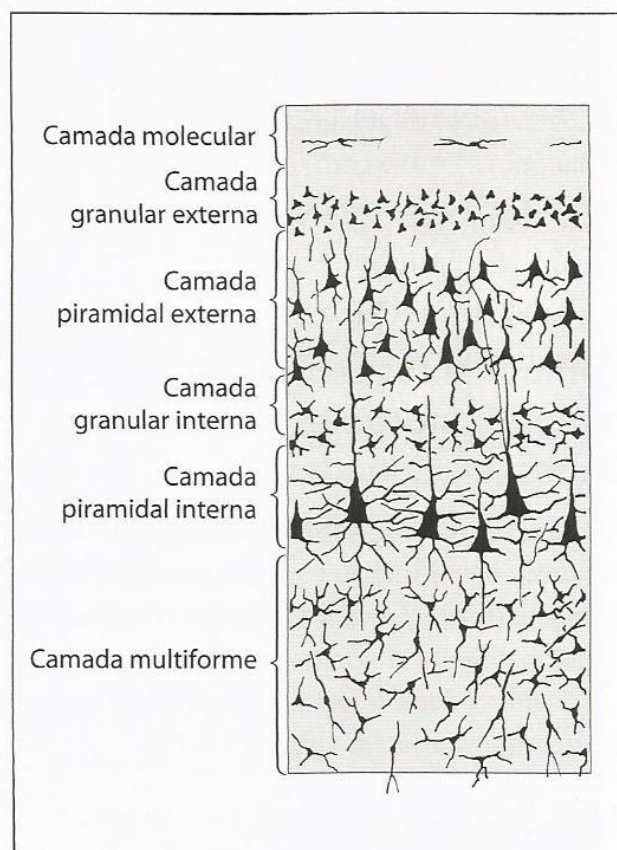


Fig. 3.3 Microarquitetura do córtex motor (coloração de Golgi).

(Fig. 3.3) de condução rápida ao trato piramidal. No passado, acreditava-se que o trato piramidal fosse composto unicamente de axônios das células de Betz, mas hoje se sabe que eles representam apenas 3%–4% de suas fibras. Na verdade, a maior parte das fibras é originada das células piramidais fusiformes menores, que estão localizadas nas áreas 4 e 6 de Brodmann. Os axônios derivados da área 4 compõem cerca de

40% de todas as fibras do trato piramidal; o restante provém de outras áreas frontais; das áreas 3, 2, e 1 do córtex somatossensitivo primário (área sensitivomotora); e de outras áreas do lobo parietal (Fig. 3.1). Os neurônios motores da área 4 facilitam os movimentos voluntários delicados da metade contralateral do corpo; por essa razão, o trato piramidal é cruzado (veja Fig. 3.4). A estimulação elétrica direta da área

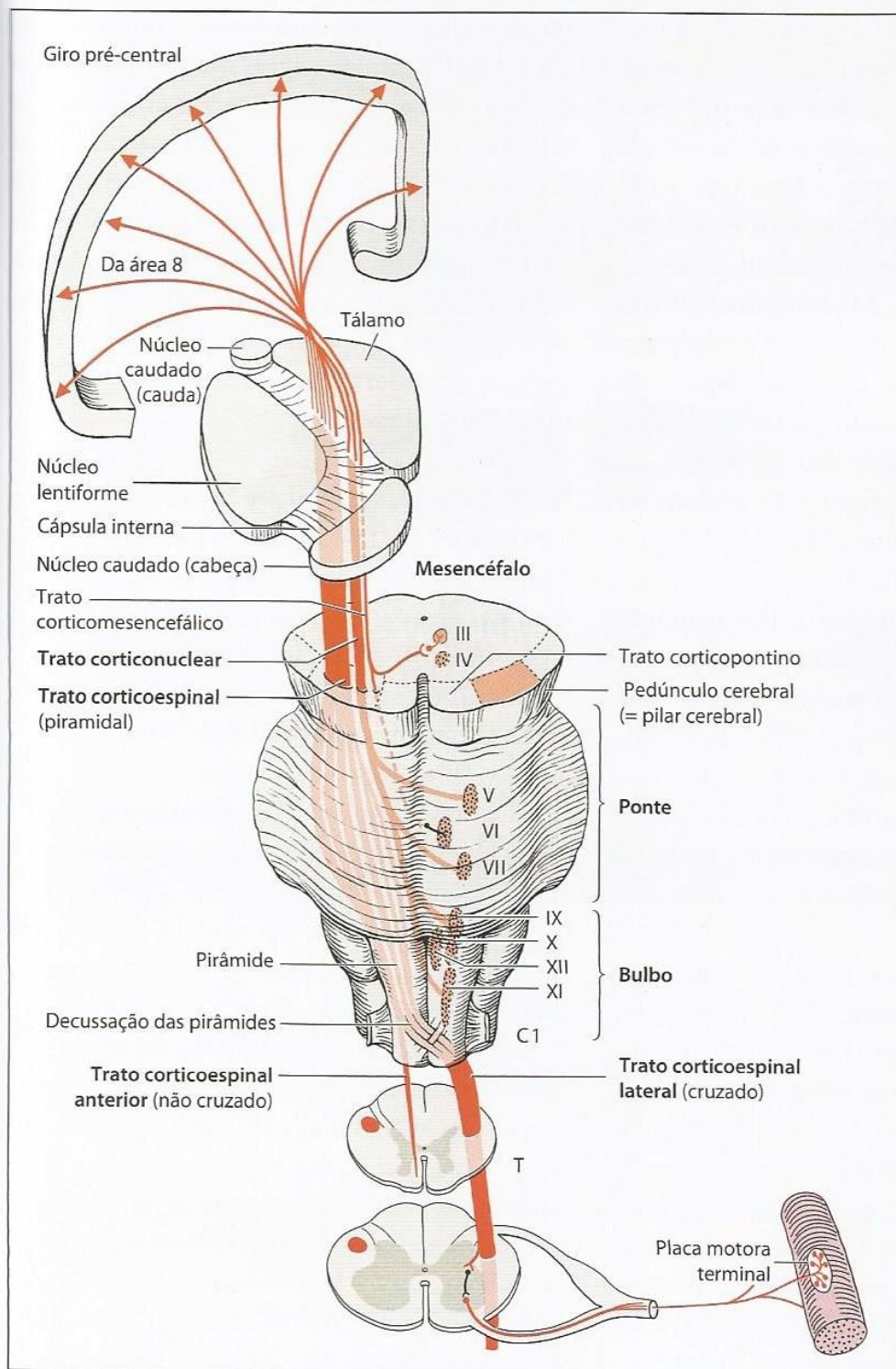


Fig. 3.4 Trajeto do trato piramidal.

4, como ocorre durante um procedimento neurocirúrgico, geralmente provoca contração de um músculo específico, enquanto a estimulação da área 6 induz movimentos mais complexos e extensivos (p. ex., de todo o membro superior ou inferior).

Trato corticoespinal (trato piramidal)

Esse trato origina-se do *córtex motor* e estende-se através da *substância branca cerebral* (coroa radiada), ramo posterior da *cápsula interna* (onde as fibras estão muito mais próximas umas das outras), parte central do *pedúnculo cerebral* (*crus cerebri*), *ponte* e base (i.e., parte anterior) do *bulbo*, onde este trato é evidente externamente como uma protrusão discreta conhecida como pirâmide. As pirâmides bulbares (uma de cada lado) dão seu nome a esse trato. Na extremidade inferior do bulbo, 80%–85% das fibras piramidais cruzam para o lado oposto na chamada *decussação das pirâmides*. As fibras que não cruzam nesse ponto descem até a medula espinal pelo funículo anterior ipsolateral formando o *trato corticoespinal anterior*; essas fibras cruzam mais abaixo (normalmente no nível do segmento que inervam) através da comissura anterior da medula espinal (veja Fig. 3.6). Nos níveis cervical e torácico, provavelmente também há algumas fibras que não cruzam e inervam os neurônios motores ipsolaterais do corno anterior, consequentemente os músculos da nuca e do tronco recebem inervação cortical bilateral.

A maioria das fibras do trato piramidal cruza na decussação das pirâmides e, em seguida, desce na medula espinal no funículo lateral contralateral formando o *trato corticoespinal lateral*. A área transversal desse trato diminui à medida que desce na medula, porque algumas de suas fibras terminam em cada segmento ao longo do caminho. Cerca de 90% de todas as fibras do trato piramidal terminam em sinapses com interneurônios, que então transmitem os estímulos motores adiante para os neurônios

motores α volumosos do corno anterior, bem como para os neurônios motores γ menores (Fig. 3.4).

Trato corticonuclear (corticobulbar)

Algumas das fibras do trato piramidal separam-se do volume principal desse trato à medida que atravessam o mesencéfalo e, em seguida, descrevem um trajeto mais dorsal até os núcleos dos nervos cranianos motores (Figs. 3.4 e 4.54). Parte das fibras que inervam esses núcleos do tronco encefálico são cruzadas e as restantes não são cruzadas (veja mais detalhes no Cap. 4). Os núcleos que recebem estímulos do trato piramidal são aqueles que controlam os movimentos voluntários da musculatura craniana através dos nervos cranianos V (nervo trigêmeo), VII (nervo facial), IX, X e XI (nervos glossofaríngeo, vago e acessório) e XII (nervo hipoglosso).

Trato corticomesencefálico. Existe também um contingente de fibras que se propagam junto com o trato corticonuclear e que não se originam das áreas 4 e 6, mas preferencialmente da área 8 relativa ao campo visual frontal (Figs. 3.1 e 3.4). Os estímulos transmitidos por essas fibras executam os movimentos oculares conjugados (veja Cap. 4), que constituem um processo motor complexo. Em razão de sua origem e função especiais, a via originada dos campos visuais frontais recebe um nome diferente (trato corticomesencefálico), embora a maioria dos autores a considerem uma parte do trato corticonuclear.

O trato corticomesencefálico segue em paralelo com o trato piramidal (em posição ligeiramente proximal a ele, no ramo posterior da cápsula interna) e, em seguida, dirige-se dorsalmente aos núcleos dos nervos cranianos que controlam os movimentos oculares, i.e., nervos cranianos III, IV e VI (nervos oculomotor, troclear e abducente). A área 8 inerva os músculos oculares exclusivamente de modo sinérgico, em

vez de individualmente. A estimulação da área 8 provoca desvio do olhar conjugado para o lado oposto. As fibras do trato corticomesencefálico não terminam diretamente nos neurônios motores dos núcleos dos nervos cranianos III, IV e VI; neste caso, a posição anatômica é complicada e não está totalmente esclarecida, conforme foi descrito com mais detalhes no Capítulo 4.

Outros componentes centrais do sistema motor

Além do trato piramidal, algumas vias centrais desempenham funções primárias no controle da função motora (Fig. 3.5). Um grupo importante de fibras (**trato frontopontocerebelar**) transmite informação do córtex cerebral para o cerebelo, cujos estímulos eferentes modulam, por

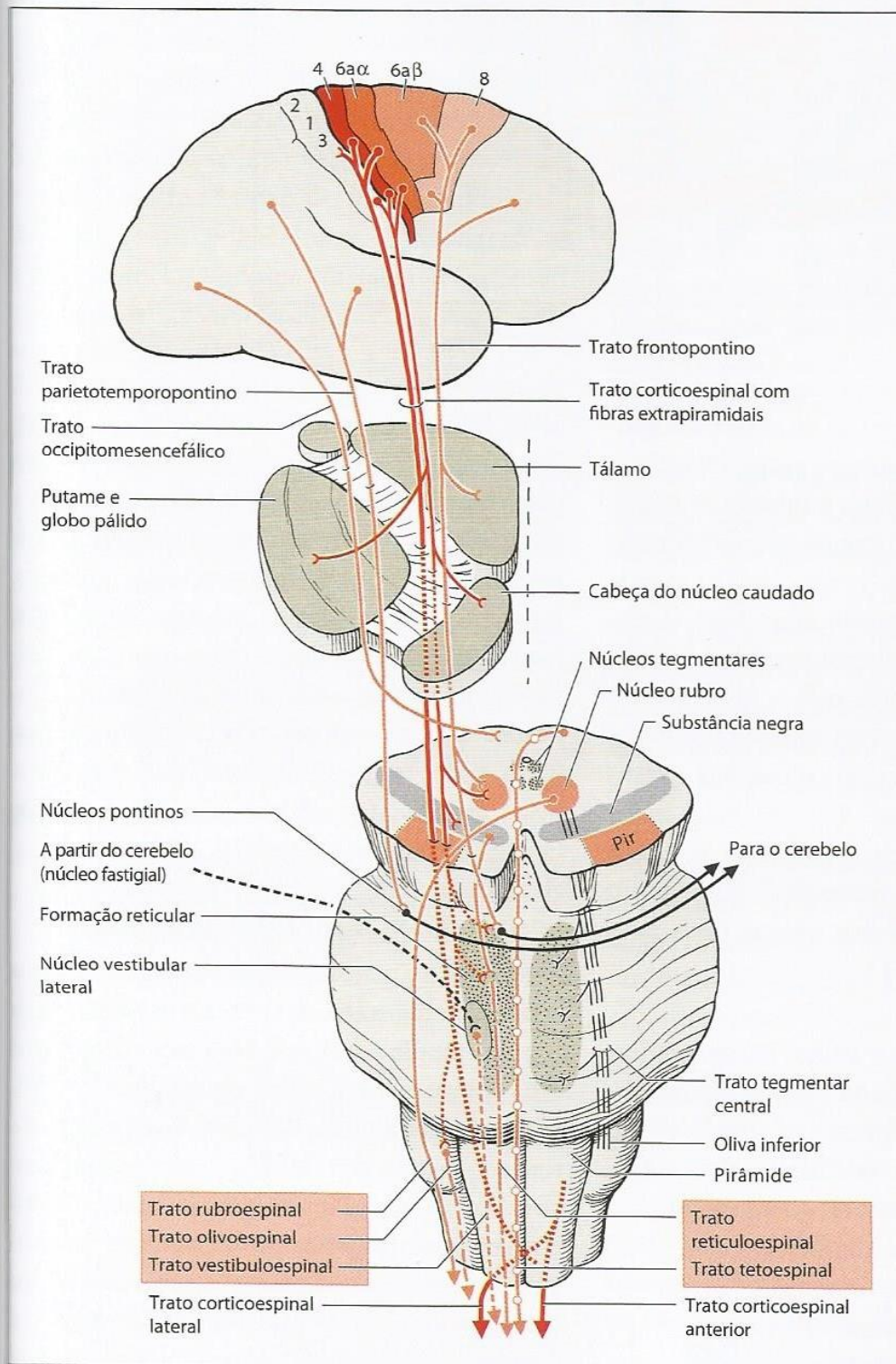


Fig. 3.5 Estruturas cerebrais envolvidas na função motora e os tratos descendentes que se originam nelas.

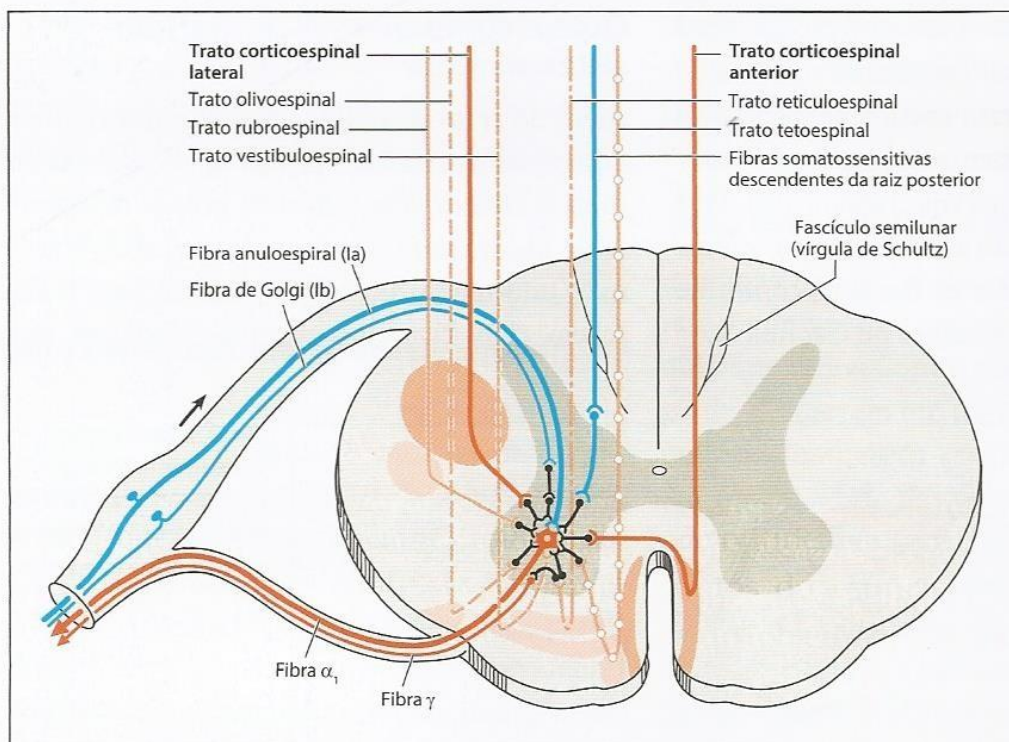


Fig. 3.6 Sinapses dos tratos motores descendentes em direção aos neurônios do corno anterior.

sua vez, os movimentos planejados (veja Cap. 5). Outras fibras estendem-se do córtex aos **gânglios da base** (principalmente corpo estriado = núcleos caudado e putame), à **substância negra**, à **formação reticular** do tronco cerebral e outros núcleos (p. ex., no teto do mesencéfalo). Em cada uma dessas estruturas, os estímulos são processados e transmitidos adiante por meio de interneurônios aos tratos eferentes, que se projetam aos neurônios motores do corno anterior – os tratos tetoespinal, rubroespinal, reticuloespinal e vestibuloespinal, entre outros (Fig. 3.6). Esses tratos permitem que o cerebelo, os gânglios da base e os núcleos motores do mesencéfalo influenciem a função motora da medula espinhal. (Veja mais detalhes nos Caps. 4 e 8).

Tratos motores medial e lateral da medula espinhal. Os tratos motores da medula espinhal são anatômica e funcionalmente subdivididos em dois grupos: um *grupo lateral*, que compreende os tratos corticoespinal e rubroespinal; e um *grupo medial*, que é formado pelos tratos reticuloespinal, vestibuloespinal e tetoespinal (Kuypers, 1985). Os tratos laterais projetam-se principalmente para a musculatura distal (espe-

cialmente dos membros superiores) e também estabelecem conexões propioespinais curtas. Esses tratos são responsáveis principalmente pelos movimentos voluntários dos antebraços e das mãos, *i.e.*, controle motor dos movimentos precisos, delicados e altamente especializados. Por outro lado, os tratos mediais inervam os neurônios motores localizados mais medialmente no corno anterior e estabelecem conexões propioespinais relativamente longas. Esses tratos são responsáveis principalmente pelos movimentos do tronco e dos membros inferiores (*postura e marcha*).

Lesões das vias motoras centrais

Patogenia da paresia central espástica. Na fase aguda de uma lesão do trato corticoespinal, os reflexos tendinosos profundos estão hipoativos e há fraqueza flácida dos músculos. Os reflexos retornam alguns dias ou semanas depois e tornam-se hiperativos, porque os fusos musculares respondem mais exageradamente ao estímulo que o normal, principalmente nos flexores dos membros superiores e extensores dos membros inferiores. Essa hipersensibilidade é devida à perda do controle central descendente

inibitório das células fusomotoras (neurônios motores γ) que inervam os fusos musculares. Por essa razão, as fibras musculares intrafusais ficam permanentemente ativadas (pré-estiradas) e respondem mais prontamente que o normal ao estiramento adicional do músculo. Esses pacientes provavelmente têm um distúrbio do *circuito regulatório do comprimento muscular* (veja Cap. 2), no qual os flexores dos membros superiores e os extensores dos membros inferiores são regulados para um comprimento-alvo anormalmente curto. Os resultados disso são *hipertonia espástica* e *hiper-reflexia*, também conhecidas como *sinais do trato piramidal* e *clono*. Dentre os sinais do trato piramidal estão alguns bem conhecidos nos dedos das mãos e dos pés, inclusive o *sinal de Babinski* (extensão tônica do hálux em resposta à estimulação suave da planta do pé).

A paresia espástica sempre é causada por uma lesão do sistema nervoso central (cérebro e/ou medula espinal) e é mais pronunciada quando os tratos descendentes lateral e medial são lesados (p. ex., uma lesão da medula espinal). A fisiopatologia da espasticidade ainda não está bem esclarecida, mas as *vias motoras acessórias* certamente exercem um papel importante, porque uma lesão cortical pura (isolada) não causa espasticidade.

Síndrome de paresia espástica central. Essa síndrome consiste em:

- Força muscular reduzida e déficit de controle da atividade motora delicada.
- Hipertonia espástica.
- Reflexos de estiramento anormalmente exacerbados, possivelmente com clono.
- Hipoatividade ou abolição dos reflexos exteroceptivos (reflexos abdominal, plantar e cremastérico).
- Reflexos patológicos (reflexos de Babinski, de Oppenheim, de Gordon e de Mendel-Bekhterev, bem como desinibição da resposta de luta ou fuga).
- Massa muscular preservada (inicialmente).

Localização de lesões no sistema motor central

Uma lesão do **córtex cerebral** (a na Fig. 3.7), como um tumor, infarto, ou lesão traumática, causa fraqueza de parte do corpo do lado oposto. A hemiparesia é evidenciada mais comumente na face e na mão (*fraqueza braquiofacial*) que em qualquer outra parte do corpo, porque essas estruturas do corpo têm representação cortical ampla. O achado clínico típico associado a uma lesão nesse local (a) é paresia predominantemente distal do membro superior, cuja consequência funcional mais grave é um déficit de controle motor delicado. A fraqueza é parcial (paresia em vez de plegia) e flácida em vez de espástica, porque as vias motoras acessórias (não piramidais) são preservadas em sua maior parte. Uma lesão irritativa nesse local (a) pode causar convulsões focais (jacksonianas) (descritas com mais detalhes nos livros de texto de neurologia).

Quando a **cápsula interna** (b na Fig. 3.7) é afetada (p. ex., por hemorragia ou isquemia), o paciente tem *hemiplegia espástica contralateral* – lesões nesse nível afetam as fibras piramidais e não piramidais, porque as fibras desses dois tipos estão bem próximas nesta área. O trato corticonuclear também é afetado, resultando em *paralisia facial* contralateral, talvez acompanhada de *paralisia central do nervo hipoglossal*. Entretanto, não ocorrem outros déficits relativos aos nervos cranianos, porque os núcleos dos demais nervos cranianos são inervados bilateralmente. A paresia contralateral é flácida no início (na “fase de choque”), mas torna-se espástica depois de algumas horas ou dias, por causa da lesão concomitante das fibras não piramidais.

As lesões localizadas no **nível do pedúnculo cerebral** (c na Fig. 3.7), como um processo vascular, hemorragia, ou tumor, causam *hemiparesia espástica* contralateral, possivelmente acompanhada de paralisia ipsilateral do nervo oculomotor (veja síndrome de Weber, no Cap. 4).

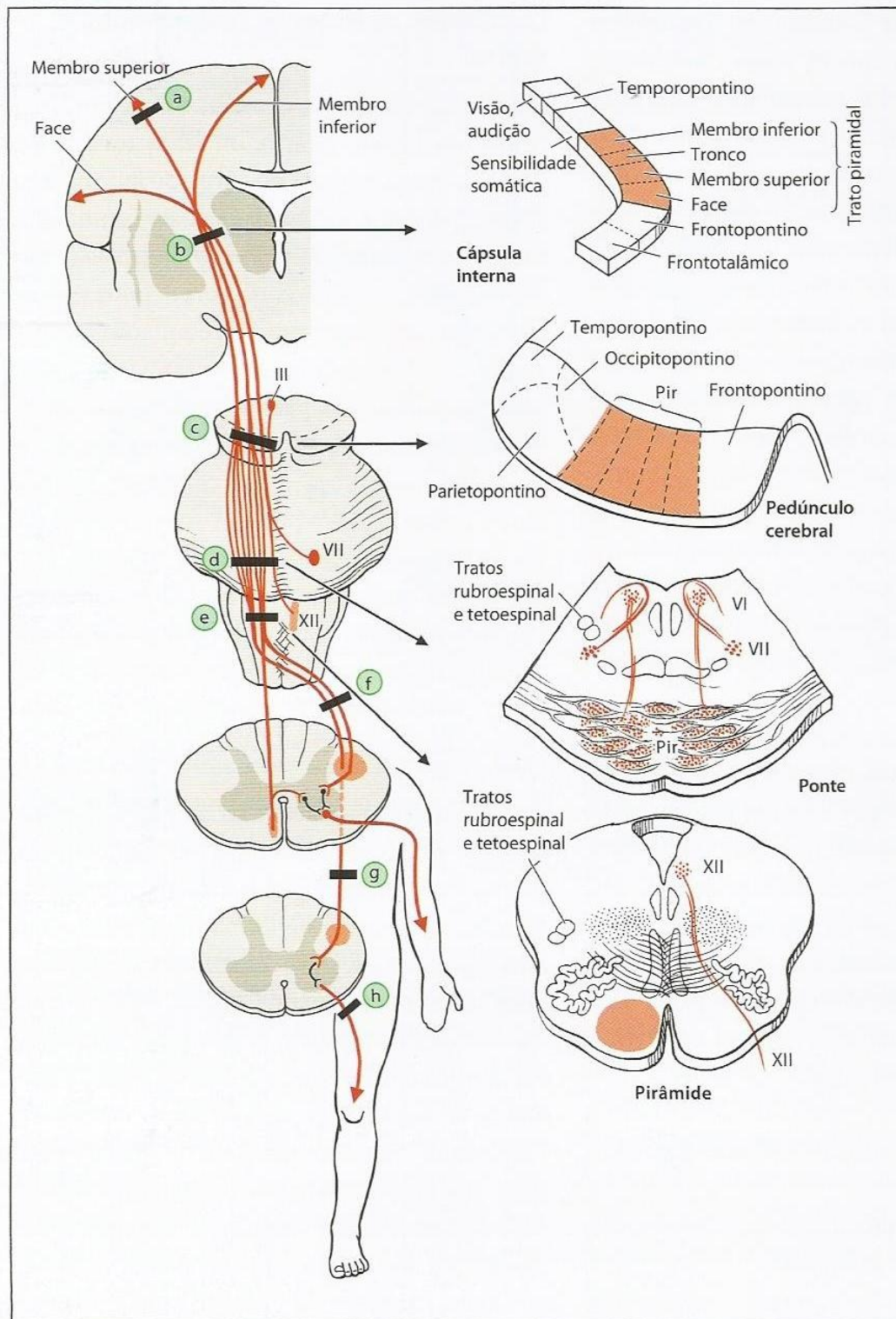


Fig. 3.7 Áreas de lesões potenciais do trato piramidal. Veja síndromes clínicas correspondentes no texto.

As **lesões pontinas** envolvendo o trato piramidal (d na Fig. 3.7; p. ex., tumor, isquemia do tronco encefálico ou hemorragia) causam *hemiparesia contralateral* ou, possivelmente, *hemiparesia bilateral*. Nos casos típicos, nem todas as fibras do trato piramidal são envolvidas porque suas fibras são distribuídas por uma área transversal mais ampla no nível pontino que em outros segmen-

tos (p. ex., no nível da cápsula interna). As fibras que inervam os núcleos dos nervos facial e hipoglosso assumem uma posição mais dorsal antes de chegarem a esse nível; desse modo, raramente também ocorre paralisia central do nervo facial ou hipoglosso, embora possa haver um déficit ipsilateral do nervo trigêmeo, ou paralisia do nervo abducente (veja Figs. 4.66 e 4.67).

Uma lesão da **pirâmide bulbar** (e na Fig. 3.7; geralmente um tumor) pode danificar apenas as fibras do trato piramidal, porque as fibras não piramidais assumem uma posição mais dorsal neste nível. *Hemiparesia flácida contralateral* é uma consequência possível. A fraqueza é apenas parcial (*i.e.*, paresia em vez de plegia), porque as vias descendentes remanescentes são preservadas.

Lesões do trato piramidal na medula espinal.

Uma lesão que afeta o trato piramidal no nível **cervical** (f na Fig. 3.7; p. ex., tumor, mielite, traumatismo) causa *hemiplegia espástica ipsolateral*: ipsolateral porque o trato já cruzou em um nível mais alto, e espástica porque esse trato contém tanto fibras não piramidais, como piramidais neste nível. Uma lesão bilateral da medula espinal cervical superior causa tetraparesia ou tetraplegia.

Uma lesão que afeta o trato piramidal no nível **torácico** da medula espinal (g na Fig. 3.7; p. ex., traumatismo, mielite) causa monoplegia espástica ipsolateral do membro inferior. O acometimento bilateral causa paraplegia.

Componentes periféricos do sistema motor e síndromes clínicas das lesões relacionadas

A parte periférica do sistema motor inclui os núcleos dos nervos cranianos motores do tronco encefálico, as células motoras do corno anterior da medula espinal, as raízes anteriores, os plexos nervosos cervical e lombossacro, os nervos periféricos e as placas motoras terminais no músculo esquelético.

Células do corno anterior (*neurônios motores α e γ*). As fibras do trato piramidal e também as vias descendentes não piramidais (os tratos reticuloespinal, tetoespinal, vestibuloespinal e rubroespinal, dentre outros), assim como as fibras aferentes das raízes posteriores, terminam nos corpos celulares ou dendritos dos neurônios

motores α maiores e menores. As fibras de todos esses tipos também estabelecem contato sináptico com os neurônios motores γ pequenos, em parte diretamente, em parte através dos interneurônios intervenientes, dos neurônios de associação e dos neurônios comissurais do sistema neuronal intrínseco da medula espinal (Fig. 3.6). Algumas dessas sinapses são excitatórias, outras inibitórias. Os neuritos não mielinizados e finos dos neurônios motores γ inervam as fibras musculares intrafusais. Em contraste com os neurônios pseudounipolares dos gânglios espinais, as células do corno anterior são multipolares. Os dendritos dessas células recebem terminações sinápticas de uma ampla variedade de sistemas aferentes e eferentes (Fig. 3.6).

Os grupos funcionais e as colunas nucleares de neurônios do corno anterior não estão separados uns dos outros por limites perceptíveis anatomicamente (veja Fig. 2.5b). Na medula espinal cervical, os neurônios motores dos membros superiores localizam-se na parte lateral da substância cinzenta do corno anterior, enquanto os dos músculos do tronco localizam-se em sua parte medial. O mesmo princípio somatotópico aplica-se na medula espinal lombar, onde os membros inferiores estão representados lateralmente e tronco medialmente.

Inibição das células do corno anterior pelas células de Renshaw. Dentre os vários tipos de interneurônios do corno anterior, as células de Renshaw merecem menção especial (Fig. 2.11). Essas células pequenas recebem terminações sinápticas dos axônios colaterais dos neurônios motores α grandes. Em seguida, seus axônios projetam-se novamente às células do corno anterior e inibem sua atividade. A inibição de Renshaw é um exemplo de um arco de *feedback* negativo, que estabiliza a atividade dos neurônios motores.

Raízes anteriores. Os neuritos dos neurônios motores emergem da superfície anterior da medula espinal na forma de radículas (*fila radicularia*) e reúnem-se para formar as raízes ante-

riores. Cada raiz anterior une-se à raiz posterior correspondente distal ao gânglio da raiz dorsal para formar um nervo espinal que, em seguida, emerge do canal vertebral através do forame intervertebral.

Nervos periféricos e placas motoras terminais.

Existe um par de nervos espinais para cada segmento do corpo. Os nervos espinais contêm fibras somatossensitivas aferentes, fibras motoras somáticas eferentes, fibras autônomas eferentes dos cornos laterais da substância cinzenta espinal e fibras autônomas aferentes (veja Cap. 2). Nos níveis cervical e lombossacro, os nervos espinais reúnem-se para formar os plexos nervosos que, por sua vez, originam os nervos periféricos que inervam a musculatura do pescoço e dos membros (Figs. 3.31–3.34).

Os neuritos mielinizados espessos de rápida condução, que se originam dos neurônios motores α grandes, são conhecidos como fibras α_1 (Fig. 2.11). Essas fibras estendem-se até a musculatura funcional, onde se dividem em um número altamente variável de ramos que terminam nas fibras musculares. A transmissão dos estímulos sinápticos ocorre nas junções neuromusculares (placas motoras terminais).

Unidade motora. Uma célula do corno anterior, seus neuritos e as fibras musculares que a inervam são descritos coletivamente como unidade motora (Sherrington). Cada unidade motora constitui a via final comum dos estímulos relacionados com os movimentos, que se originam dos níveis superiores e chegam à célula do corno anterior: sua atividade é influenciada por estímulos gerados em uma ampla variedade de tratos motores, que se originam em diferentes áreas do cérebro, bem como por estímulos derivados dos neurônios reflexos intrasegmentares e intersegmentares da medula espinal. Todos esses estímulos relacionados com o movimento são integrados na unidade motora e o resultado dessa integração é transmitido para as fibras musculares.

Os músculos que participam dos movimentos delicados especializados são inervados por um grande número de células do corno anterior, mas cada uma delas inerva apenas algumas fibras musculares (5–20); desse modo, esses músculos são compostos de *unidades motoras pequenas*. Por outro lado, os músculos grandes que contraem de forma relativamente indiferenciada, inclusive os músculos glúteos, são inervados por relativamente poucas células do corno anterior e cada uma delas inerva de 100–500 fibras musculares (*unidades motoras grandes*).

Síndromes clínicas de lesões da unidade motora

A **paralisia flácida** é causada pela interrupção das unidades motoras em qualquer ponto, seja no corno anterior, em uma ou mais raízes anteriores, no plexo nervoso ou em um nervo periférico. A destruição da unidade motora isola as fibras musculares da unidade motora de suas inervações reflexa e voluntária. Os músculos afetados ficam extremamente fracos (*plégicos*) e há redução marcante do tono muscular (*hipotonia*), além de abolição dos reflexos (*arreflexia*) porque o arco reflexo de estiramento monossináptico foi interrompido. A atrofia muscular começa depois de alguns dias, à medida que o músculo é substituído progressivamente por tecido conjuntivo; depois de meses ou anos de atrofia progressiva, essa substituição pode ser completa. Desse modo, as células do corno anterior têm influência trófica nas fibras musculares, que é necessária à manutenção de sua estrutura e função normais.

A **síndrome da paralisia flácida** consiste no seguinte:

- Diminuição da força global
- Hipotonia ou atonia da musculatura
- Hiporreflexia ou arreflexia
- Atrofia muscular

Em geral, a lesão pode ser localizada mais especificamente no corno anterior, na(s) raiz(es)

anterior(es), no plexo nervoso, ou nos nervos periféricos com a ajuda de eletroneuromiografia e eletroneurografia (estudos da condução nervosa). Quando a paralisia de um ou mais membros acompanha-se de déficits autônomos e somatossensitivos, então a lesão provavelmente é distal às raízes nervosas e, desse modo, está localizada no plexo nervoso ou no nervo periférico. Apenas em casos raros a paralisia flácida decorre de uma lesão cortical (veja anteriormente); nesses casos, os reflexos estão preservados ou mesmo exacerbados e o tônus muscular é normal ou está aumentado.

Síndromes clínicas complexas causadas por lesões dos componentes específicos do sistema nervoso

A lesão dos componentes específicos do sistema nervoso geralmente não causa déficit motor isolado dos tipos descritos até aqui. Pelo contrário, os déficits motores geralmente são acompanhados de déficits somatossensitivos, sensoriais especiais, autônomos, cognitivos e/ou neuropsicológicos de diversos tipos e extensão, dependendo do local e da extensão da lesão. As síndromes clínicas complexas decorrentes de lesões de estruturas específicas do cérebro (telencéfalo, diencéfalo, gânglios da base, sistema límbico e tronco encefálico) estão descritas nos capítulos correspondentes. Nesta seção, veremos as síndromes típicas causadas por lesões da medula espinal, raízes nervosas, plexos, nervos periféricos, placas motoras terminais e músculos.

Síndromes da medula espinal

Como a medula espinal contém núcleos e fibras motores, sensitivas e autônomos em relação espacial estreita entre si, as lesões da medula espinal podem causar ampla variedade de déficits neurológicos, que podem estar combinados de diversas formas. O exame clínico cuidadoso geralmente permite a localização altamente precisa da lesão, mas apenas quando o examinador

tem conhecimento adequado da anatomia das vias motoras, sensitivas e autônomas relevantes. Desse modo, esta seção começa com uma abordagem resumida da anatomia clínica. As vias espinais específicas já foram descritas anteriormente (vias aferentes) e posteriormente (vias eferentes).

Preliminares anatômicos gerais. A medula espinal, assim como o cérebro, é composta de substância cinzenta e substância branca. A substância branca contém os tratos de fibras ascendentes e descendentes, enquanto a substância cinzenta contém neurônios de diferentes tipos: os cornos anteriores abrigam principalmente neurônios motores (veja anteriormente); os cornos laterais têm principalmente neurônios autônomos; e os cornos posteriores contêm basicamente neurônios somatossensitivos que participam de algumas vias aferentes diferentes (veja adiante e Cap. 2). Além disso, a medula espinal contém um sistema neuronal intrínseco, que consiste em interneurônios, neurônios de associação e neurônios comissurais, cujos processos sobem e descem pelo fascículo próprio (Fig. 2.9).

No adulto, a medula espinal é menor do que a coluna vertebral: ou seja, estende-se da junção craniocervical até próximo ao nível do disco intervertebral entre a primeira e a segunda vértebras lombares (L1-L2) (Fig. 2.4; deve-se ter isso em mente para localizar o nível de um processo espinal). Os segmentos do tubo neural (medula espinal primitiva) correspondem aos da coluna vertebral apenas até o terceiro mês de gestação, mas depois o crescimento da coluna vertebral progressivamente ultrapassa os da medula espinal. Entretanto, as raízes nervosas ainda saem do canal vertebral nos níveis numericamente correspondentes, de modo que as raízes torácicas inferiores e as lombares devem percorrer distâncias cada vez mais longas no espaço subaracnóideo até alcançarem os forames intervertebrais pelos quais elas saem. A medula espinal termina em um **cone medular** (ou cone terminal) no nível de L1 ou de L2 (raramente de L3). Abaixo

desse nível, o saco lombar (teca) contém apenas filamentos das raízes nervosas, a chamada **cauda equina** (“rabo de cavalo”; Fig. 3.22).

Os filamentos em forma de leque das raízes nervosas ainda mantêm a estrutura metamérica original da medula espinal, mas a própria medula não tem qualquer divisão segmentar. Contudo, em dois segmentos, a medula espinal é um pouco mais saliente (**intumescências cervical e lombar**). A primeira contém os segmentos correspondentes aos membros superiores (C4-T1), que formam o plexo braquial; e a última contém os dos membros inferiores (L2-S3), que formam o plexo lombossacro (Fig. 2.4).

Lesões da medula espinal ocasionalmente afetam apenas a substância branca (p. ex., lesões das colunas posteriores) ou somente a substância cinzenta (p. ex., poliomielite aguda), mas na maioria dos casos acometem ambas. Nos parágrafos seguintes, as manifestações das síndromes medulares típicas estão descritas na perspectiva topográfica. De forma a assegurar uma descrição completa, esta seção também inclui algumas síndromes que se caracterizam predominante ou exclusivamente por déficits somatossensitivos, também serão apresentados aqui.

Síndromes causadas por lesões de tratos medulares específicos, de áreas nucleares e de nervos periféricos associados

Síndrome do gânglio da raiz dorsal (Fig. 3.8). A infecção de um ou mais gânglios espinais por um vírus neurotrópico afeta mais comumente a região torácica e causa eritema doloroso do(s) dermatomo(s) correspondente(s), seguido pela formação de um número variável de vesículas cutâneas. Esse quadro clínico, conhecido como **herpes-zóster**, também causa dores em pontadas muito desagradáveis e parestesias na área afetada. A infecção pode passar de um gânglio espinal para a própria medula espinal, mas, quando isso acontece, geralmente permanece confinada a uma área pequena da medula. O acometimento dos cornos anteriores causando paresia flácida é

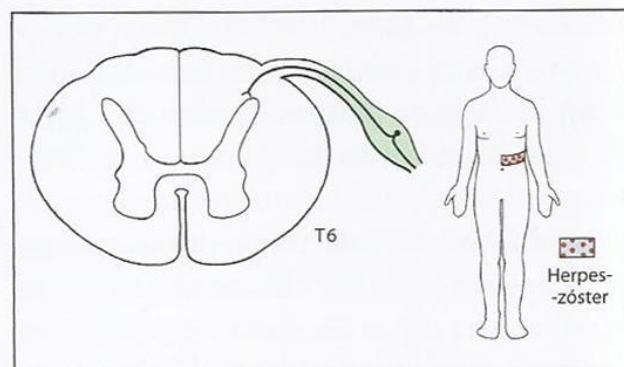


Fig. 3.8 Síndrome do gânglio da raiz dorsal.

raro e a ocorrência de hemiparesia ou paraparesia é ainda mais rara. A eletromiografia pode mostrar um déficit motor segmentar em até 2/3 de todos os casos, mas como o herpes-zóster geralmente afeta a área torácica, o déficit tende a ser funcionalmente insignificante e pode passar despercebido ao paciente. Em alguns casos, não há erupção cutânea (herpes sem vesículas herpéticas, ou *herpes sine herpette*). O herpes-zóster é relativamente comum com incidência anual de 3–5 casos por 1.000 pessoas; os pacientes imunossuprimidos (p. ex., com AIDS, câncer ou imunossupressão) têm risco mais alto. É recomendável administrar tratamento com fármacos dermatológicos tópicos e também com aciclovir, ou outros agentes viroestáticos específicos. Mesmo com tratamento apropriado, a neuralgia pós-herpética na área afetada é uma complicação comum. Essa neuralgia pode ser tratada sintomaticamente com vários fármacos, incluindo carbamazepina e gabapentina.

Síndrome da raiz posterior (Fig. 3.9). Quando duas ou mais raízes posteriores adjacentes são totalmente interrompidas (p. ex., devido à lesão traumática), a sensibilidade dos dermatomos correspondentes é parcial ou totalmente abolida. As lesões parciais das raízes posteriores afetam diferentes modalidades sensitivas em graus variáveis, mas a sensibilidade à dor geralmente é afetada mais gravemente. Como a lesão interrompe o arco reflexo periférico, o déficit sensitivo se acompanha de hipotonia e hiporreflexia ou arreflexia dos músculos inervados pelas raízes afetadas. Esses déficits característicos são

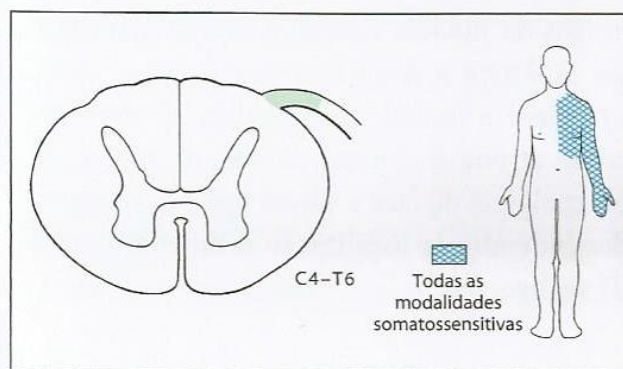


Fig. 3.9 Síndrome da raiz posterior.

produzidos apenas quando várias raízes adjacentes são acometidas.

Síndrome da coluna posterior (Fig. 3.10). As colunas posteriores podem ser envolvidas secundariamente por processos patológicos que afetam as células dos gânglios das raízes dorsais e as próprias raízes posteriores. As lesões das colunas posteriores geralmente afetam os sentidos de posição e vibração, a discriminação e a estereognosia, mas também podem causar sinal de Romberg positivo e ataxia espinal, que agrava significativamente quando os olhos estão fechados (ao contrário da ataxia cerebelar, que não piora). Em geral, as lesões das colunas posteriores também causam hipersensibilidade à dor. As causas possíveis são deficiência de vitamina B₁₂ (p. ex., “mielose funicular”; veja adiante), mielopatia vacuolar associada à AIDS e compressão da medula espinhal (p. ex., estenose medular cervical). A tabe dorsal associada à sífilis é rara nos EUA e na Europa Ocidental, mas é um tipo cada vez mais comum de distúrbio da coluna posterior em outras partes do mundo.

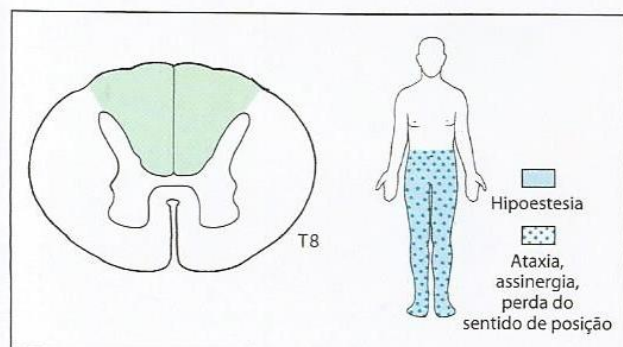


Fig. 3.10 Síndrome da coluna posterior.

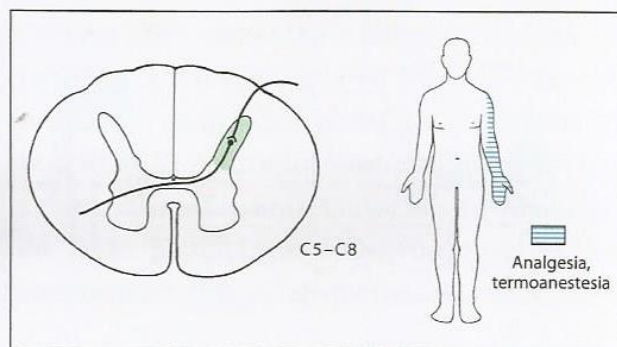


Fig. 3.11 Síndrome do corno posterior.

A síndrome do corno posterior (Fig. 3.11) pode ser uma manifestação clínica deiringomielia, hematomielia e alguns tumores intramedulares da medula espinhal, dentre outras condições. Assim como ocorre com as lesões das raízes posteriores, as lesões dos cornos posteriores causam déficit somatossensitivo segmentar; contudo, em vez de afetar todas as modalidades sensitivas como se observa com as lesões das colunas posteriores, as lesões dos cornos posteriores preservam as modalidades transmitidas pelas colunas posteriores, i.e., sensibilidades epicrítica e propioceptiva. “Apenas” as sensibilidades à dor e à temperatura são perdidas no segmento ipsilateral correspondente, porque essas modalidades são transmitidas ao nível central por segundos neurônios do corno posterior (cujos axônios ascendem pelo trato espinotalâmico lateral). A perda das sensibilidades à dor e à temperatura com preservação dos sentidos da coluna posterior é conhecida como *déficit somatossensitivo dissociado*. Pode haver dor espontânea (dor de desafferenciação) na área analgésica.

As sensibilidades à dor e à temperatura estão preservadas abaixo do nível da lesão, porque o trato espinotalâmico lateral, localizado no funículo anterolateral, está intacto e continua a transmitir essas modalidades aos níveis centrais.

Síndrome da substância cinzenta (Fig. 3.12). A lesão da substância cinzenta central da medula espinhal poriringomielia, hematomielia, tumores intramedulares da medula espinhal ou outros processos interrompem todos os tratos de fibras

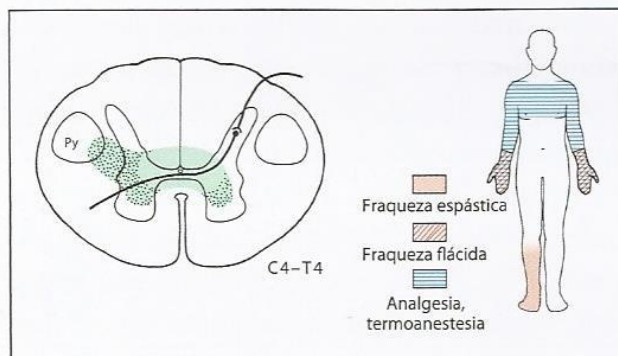


Fig. 3.12 Síndrome da substância cinzenta.

que atravessam a substância cinzenta. As fibras afetadas mais gravemente são as que se originam das células dos cornos posteriores e conduzem as sensibilidades gerais de pressão, tato, dor e temperatura; essas fibras cruzam na substância cinzenta central e, em seguida, ascendem pelos tratos espinotalâmicos lateral e anterior. Uma lesão desses tratos causa déficit sensitivo dissociado bilateral na área cutânea suprida pelas fibras lesadas.

A **siringomielia** caracteriza-se pela formação de uma ou mais cavidades cheias de líquido na medula espinhal; a doença análoga do tronco cerebral é chamada siringobulbia. As cavidades (ou siringes) podem ser formadas por diversos mecanismos e estão distribuídas com diferentes padrões característicos, dependendo do mecanismo de sua formação. Algumas siringes são expansões do canal central da medula espinhal, que podem ou não se comunicar com o quarto ventrículo; outras são devidas ao esvaziamento do parênquima e estão separadas do canal central. Algumas vezes, o termo “hidromielia” é usado erroneamente para descrever as siringes que se comunicam com o canal central, mas esse termo refere-se especificamente a uma variante congênita idiopática da siringomielia, na qual as siringes comunicam-se com o espaço subaracnóideo e apenas nesse sentido deve ser usado. A siringomielia afeta mais comumente a medula espinhal cervical e, em geral, causa perda das sensibilidades à dor e à temperatura nos ombros e membros superiores. A expansão progressiva de uma siringa pode lesar os tratos

longos da medula espinhal e causar (para)pareisia espástica e distúrbios das funções vesical, intestinal e sexual. Em geral, a siringobulbia causa atrofia unilateral da língua, hipoalgesia ou analgesia da face e vários tipos de nistagmo, dependendo da localização e da configuração da siringa.

A **síndrome das lesões combinadas das colunas posteriores e dos tratos corticoespinais (mielose funicular)** (Fig. 3.13; veja Caso clínico 1 no Cap. 2) é causada mais comumente por deficiência de vitamina B₁₂ em consequência da perda do fator gástrico intrínseco (p. ex., gastrite atrófica) e, nesses casos, é descrita como “degeneração combinada subaguda”, ou DCS. Focos de desmielinização são encontrados nas regiões cervical e torácica nas colunas posteriores (70%–80% dos casos) e com frequência um pouco (40%–50%) menor nos tratos piramidais, enquanto a substância cinzenta geralmente é preservada. A lesão da coluna posterior provoca perda do sentido de posição e da sensibilidade vibratória nos membros inferiores, resultando em ataxia medular e sinal de Romberg positivo (postura instável com os olhos fechados). A lesão simultânea do trato piramidal provoca paraparesia espástica com hiperreflexia e sinal de Babinski bilateral.

Síndrome do corno anterior (Fig. 3.14). Poliomielite aguda e vários tipos de atrofia da musculatura vertebral afetam especificamente as células do corno anterior, particularmente nas intumescências cervical e lombar da medula espinhal.

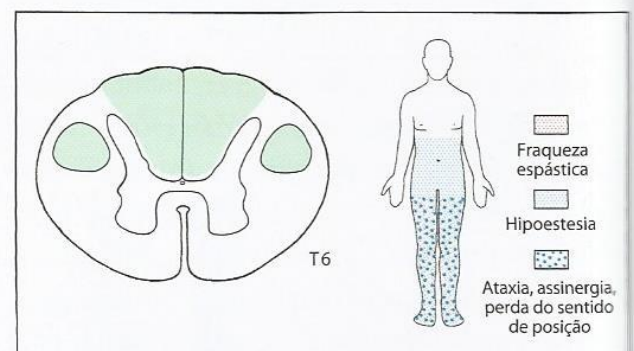


Fig. 3.13 Síndrome combinada da coluna posterior e do trato corticoespinal (mielose funicular).

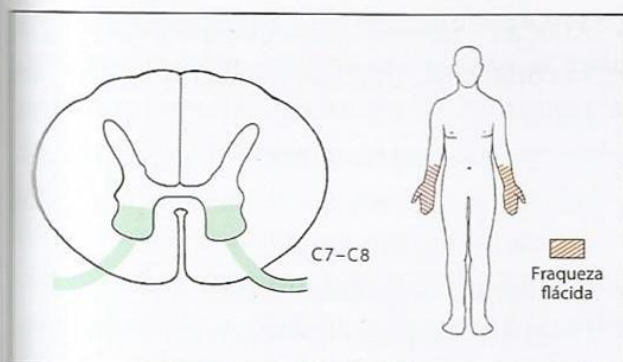


Fig. 3.14 Síndrome do corno anterior.

Na **poliomielite** (uma infecção viral), quantidades variáveis de células do corno anterior são perdidas súbita e irreversivelmente, sobretudo na região lombar, causando paresia flácida dos músculos dos segmentos correspondentes. Os músculos proximais tendem a ser afetados mais gravemente que os mais distais. Os músculos tornam-se atrofiados e, nos casos graves, podem ser completamente substituídos por tecido conjuntivo e gordura. Raramente, todos os músculos de um membro são afetados, porque as células do corno anterior são organizadas em colunas verticais longas dentro da medula espinhal (Fig. 2.10).

A **síndrome combinada do corno anterior e do trato piramidal** (Fig. 3.15) ocorre na **esclerose lateral amiotrófica** como resultado da degeneração dos neurônios motores espinais e corticais. O quadro clínico é uma combinação de paresia flácida e espástica. A atrofia muscular, que

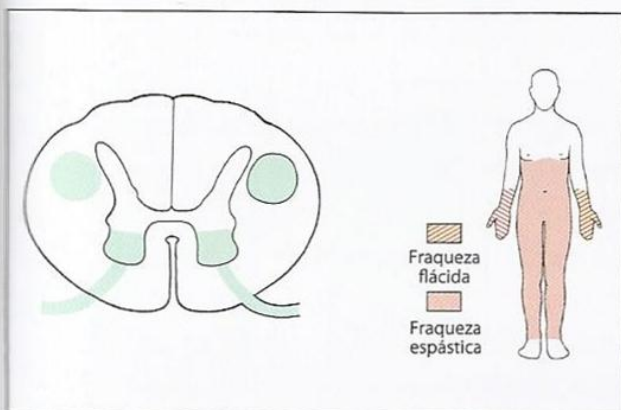


Fig. 3.15 Síndrome combinada do corno anterior e do trato piramidal (esclerose lateral amiotrófica).

começa precocemente no curso da doença, geralmente é tão grave que os reflexos tendíneos profundos geralmente poderiam estar ausentes, se apenas os neurônios motores inferiores estivessem afetados. Entretanto, em consequência da lesão simultânea dos neurônios motores superiores (com consequente degeneração do trato piramidal e espasticidade), os reflexos geralmente continuam evocáveis e podem até mesmo ser exagerados. A degeneração associada dos núcleos dos nervos cranianos motores pode causar disartria e disfagia (paralisia bulbar progressiva).

Síndrome dos tratos corticoespinais (Fig. 3.16). A perda dos neurônios motores corticais é seguida de degeneração dos tratos corticoespinais com algumas doenças diversas, inclusive **esclerose lateral primária** (uma variante da esclerose lateral amiotrófica) e a forma mais rara da **paralisia medular espástica** hereditária. O subtipo mais comum dessa doença é decorrente da mutação do gene que codifica uma ATPase da família AAA no cromossomo 2; a doença começa na infância e progride lentamente depois disso. Inicialmente, os pacientes queixam-se de sensação de peso, depois de fraqueza dos membros inferiores. A paraparesia espástica com distúrbio espástico da marcha desenvolve-se e agrava gradativamente. Os reflexos estão mais ativos que o normal. A paresia espástica dos membros superiores ocorre apenas nas fases muito avançadas.

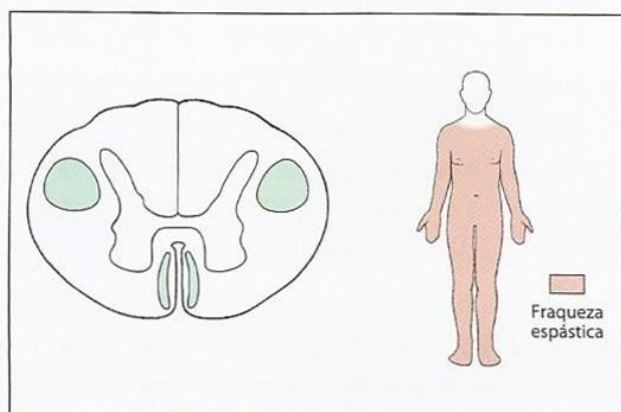


Fig. 3.16 Síndrome dos tratos corticoespinais (paralisia espástica espinal progressiva).

Síndrome de acometimento simultâneo das colunas posteriores, dos tratos espinocerebelares e (possivelmente) dos tratos piramidais (Fig. 3.17). Quando o processo patológico afeta todos esses sistemas, o diagnóstico diferencial deve incluir ataxia espinocerebelar do tipo Friedreich, a forma axônica de uma neuropatia hereditária (HSMN II) e outras ataxias.

As manifestações clínicas características são produzidas pelas lesões em todos os sistemas envolvidos. A **ataxia de Friedreich** começa antes dos 20 anos com perda das células ganglionares da raiz dorsal, resultando na degeneração da coluna posterior. As consequências clínicas são déficits de sensibilidade postural, discriminação de dois pontos e estereognosia com ataxia espinal e sinal de Romberg positivo. As sensibilidades à dor e à temperatura são preservadas em grande parte ou por completo. A ataxia é grave, porque as colunas posteriores e os tratos espinocerebelares são envolvidos; isso é evidente quando o paciente tenta caminhar, ficar de pé ou sentar, bem como nos testes dedo-nariz-dedo e calcanhar-joelho-calcanhar. A marcha do paciente é incoordenada, com festinação e, com o tempo, também se torna espástica por causa da degeneração progressiva dos tratos piramidais. Cerca de metade de todos os pacientes desenvolvem deformidades esqueléticas, inclusive escoliose ou pés cavos (denominados "pés de Friedreich").

De acordo com Harding, a ataxia de Friedreich pode ser diagnosticada quando os seguintes critérios clínicos são encontrados:

- Ataxia progressiva sem qualquer outra causa conhecida, iniciada antes dos 25 anos de idade.
- Padrão hereditário autossômico recessivo.
- Ausência dos reflexos tendíneos profundos nos membros inferiores.
- Distúrbio da coluna posterior.
- Disartria nos primeiros cinco anos depois do início da doença.

O diagnóstico pode ser estabelecido definitivamente por uma análise genética molecular para definir a anomalia genética subjacente que, no caso, é uma expansão de trinucleotídeos no cromossomo 9.

A síndrome de hemissecação medular (síndrome de Brown-Séquard, Fig. 3.18) é rara e, geralmente, parcial; suas causas mais comuns são traumatismo medular e herniação de disco cervical. A interrupção das vias motoras descendentes de um lado da medula espinal causa paresia ipsolateral inicialmente flácida e abaixo do nível da lesão (choque medular), que depois se torna espástica e é acompanhada de hiper-reflexia, sinal de Babinski bilateral e distúrbios vasomotores. Ao mesmo tempo, a interrupção das colunas posteriores de um lado da medula espinal causa perda ipsolateral do sentido de posição, da sensibilidade vibratória e da discriminação tátil acima do nível da lesão. A ataxia que seria causada normalmente pela lesão da coluna posterior pode não ser evidenciada, em razão da coexistência

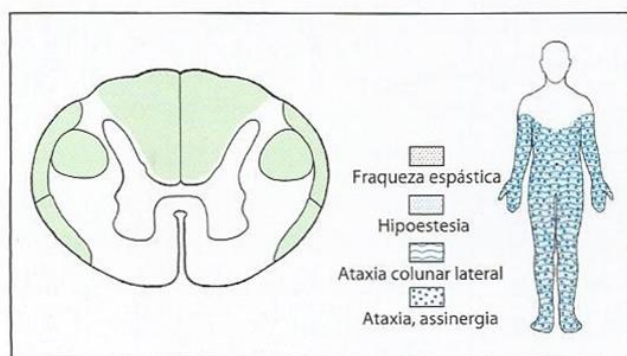


Fig. 3.17 Síndrome de acometimento simultâneo das colunas posteriores, dos tratos espinocerebelares e (possivelmente) dos tratos piramidais.

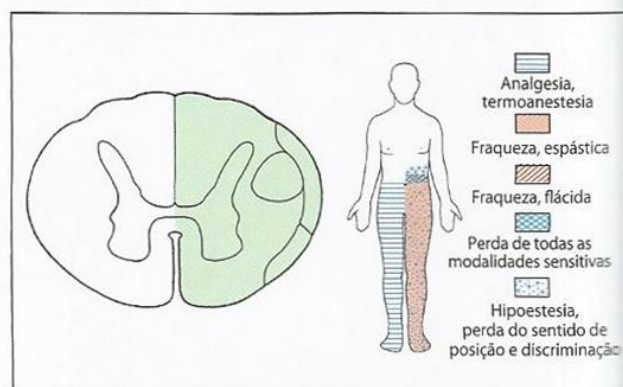


Fig. 3.18 Síndrome da hemissecação da medula espinal (síndrome de Brown-Séquard).

de paresia ipsolateral. As sensibilidades à dor e à temperatura estão preservadas no lado da lesão, porque as fibras que transmitem essas modalidades já cruzaram para o outro lado para ascender pelo trato espinotalâmico lateral, mas as sensibilidades à dor e à temperatura estão suprimidas *contralateralmente* acima do nível da lesão, porque os tratos espinotalâmicos ipsolaterais (cruzados) estão interrompidos.

A sensibilidade tátil simples não é interrompida, porque essa modalidade é transmitida por dois tratos de fibras diferentes: as colunas posteriores (não cruzadas) e o trato espinotalâmico anterior (cruzado). A hemisseção da medular deixa uma dessas duas vias intacta para a sensibilidade tátil do outro lado do corpo – as colunas posteriores contralaterais para o lado contralateral à lesão e o trato espinotalâmico anterior contralateral para o lado ipsolateral à lesão.

Além da interrupção dos tratos longos, as células do corno anterior podem ser destruídas em grau variável no nível da lesão, possivelmente causando paresia flácida. A irritação das raízes posteriores também pode causar parestesia ou dor radicular nos dermatômos correspondentes no limite superior da área com distúrbio sensitivo.

Síndromes de transecção da medula espinal

Sintomatologia geral e evolução clínica das síndromes de transecção

Síndrome da transecção aguda da medula espinal (Fig. 3.19). A síndrome de transecção completa da medula espinal é causada mais comumente por traumatismo e, menos frequentemente, por inflamação ou infecção (mielite transversa). O traumatismo raquimedular agudo causa inicialmente o que se conhece como **choque medular**, um quadro clínico cuja fisiopatologia não está totalmente esclarecida. Abaixo do nível da lesão, há paralisia flácida total e todas as modalidades de sensibilidade estão abolidas. As funções vesical, intestinal e sexual também são perdidas. Apenas o reflexo bulbo-

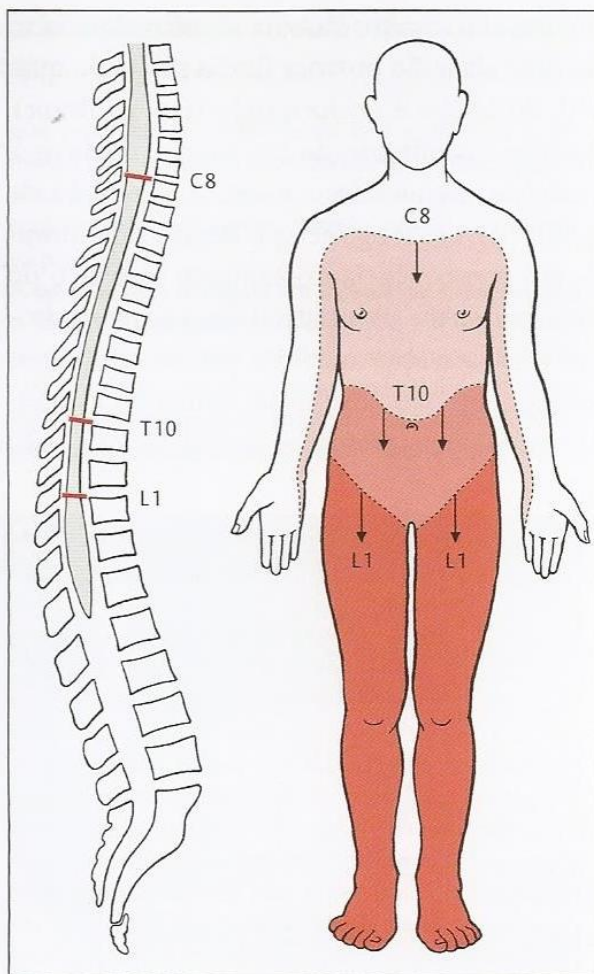


Fig. 3.19 Transecção da medula espinal em diferentes níveis segmentares.

cavernoso é preservado – um ponto importante para o diagnóstico diferencial entre essa condição e a polirradiculite, na qual esse reflexo geralmente está abolido. Também há alterações tróficas acima do nível da lesão, principalmente transpiração diminuída e distúrbio da termorregulação. Há tendência marcante a desenvolver úlcera de decúbito. O limite superior do déficit sensitivo (“nível sensitivo”) geralmente é demarcado por uma zona de hiperalgesia.

Nos dias e semanas seguintes ao evento causador, os neurônios espinais recuperam sua função gradativamente, ao menos em parte, mas permanecem isolados da maior parte dos estímulos neurais derivados das estruturas centrais que normalmente os regulam. Desse modo, esses neurônios tornam-se “autônomos” e o paciente desenvolve os **automatismos me-**

dulares. Em muitos casos, um estímulo abaixo do nível da lesão provoca flexão súbita do quadril, do joelho e do tornozelo (reflexo flexor); quando a síndrome de transecção medular é completa, os membros mantêm a posição de flexão por um longo tempo depois do estímulo, em consequência do aumento espástico do tono muscular. (Por outro lado, com a síndrome de transecção medular parcial, as pernas inicialmente são flexionadas acima do estímulo, mas depois retornam à posição original.)

A defecação e a micção voltam a funcionar gradativamente, mas já não estão mais sobre controle voluntário; em vez disso, a bexiga e o intestino são esvaziados de forma reflexa quando enchem até determinado grau. A dissinergia detrusor-esfíncter provoca retenção urinária e micção reflexa frequente (Cap. 6). Os reflexos tendíneos profundos e o tono muscular retornam gradativamente e podem estar anormalmente exacerbados. Contudo, a potência sexual é readquirida.

Apresentação de caso 1: Síndrome de transecção parcial da medula espinal causada por mielite parainfecciosa

A paciente, uma arquiteta de 33 anos de idade, foi enviada ao hospital pelo médico da família depois de queixar-se de parestesia (sensações de alfinetadas e agulhadas) ascendente nos membros inferiores e no tronco. Duas semanas antes, a paciente havia desenvolvido um "resfriado" com febre. Ela não tinha fraqueza ou distúrbio da função vesical ou intestinal.

O exame físico mostrou déficit de sensibilidade epicrítica abaixo do nível de C5, mas sem paresia ou outros distúrbios neurológicos. O exame do LCR mostrou um quadro inflamatório, sem indícios de inflamação crônica do SNC (a eletroforese do LCR não evidenciou faixas oligoclonais). A RM da medula espinal demonstrou

anormalidade de sinais medulares no nível do corpo vertebral de C2. O restante do exame de RM estava normal. O diagnóstico clínico foi de mielite parainfecciosa depois de uma infecção das vias respiratórias superiores, que causara síndrome de lesão parcial da medula espinal.

Os sinais e os sintomas regrediram por completo depois do tratamento com corticoide. Até a presente data, a paciente não desenvolveu lesões em nenhuma outra parte do SNC.

Nesse caso, a anormalidade da RM também poderia ser compatível com o diagnóstico de esclerose múltipla, que poderia ser excluído apenas com base nos resultados da análise do LCR e na evolução subsequente da doença.

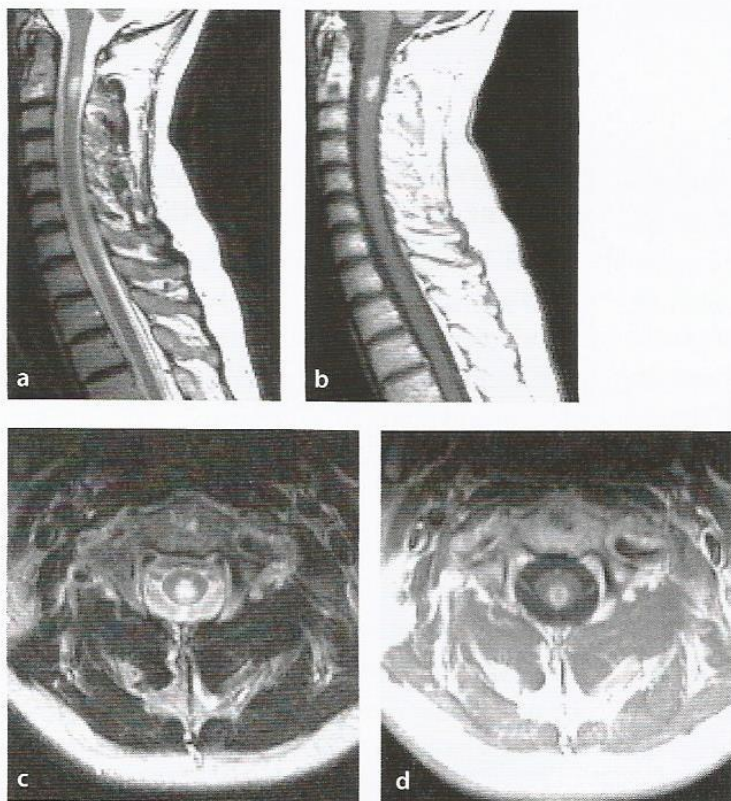


Fig. 3.20 **Mielite parainfecciosa.** a. A imagem sagital em T2 revelou uma lesão com sinal de intensidade aumentada na medula espinal no nível do corpo vertebral de C2. b. A sequência em T1 depois da administração de contraste mostrou realce acentuado da lesão. c. Na imagem axial em T2, a lesão parecia ocupar a parte central da medula. d. A acentuação da lesão pelo contraste foi evidenciada também na imagem axial em T1 depois da administração do contraste.

Apresentação de caso 2: Paraparesia causada por compressão da medula espinal por um tumor epidural (linfoma)

A paciente, de 34 anos, funcionária de escritório, estava na 34ª semana de gravidez quando percebeu fraqueza crescente dos membros inferiores e déficit de sensibilidade na metade inferior do corpo. A paciente afirmava que o distúrbio sensitivo começara na superfície interna das coxas e depois espalhara ao longo das pernas e, por fim, subira em direção ao tronco. Ela tinha dificuldade crescente de urinar há várias semanas, mas atribuía essa alteração à gravidez.

O exame clínico mostrou paraparesia espástica com sinal de Babinski bilateral e um déficit sensitivo abaixo de T10,

que envolvia as sensibilidades tátil e postural e, em menor grau, também as modalidades protopáticas. A RM mostrou uma massa volumosa no canal medular torácico, que comprimiu a medula espinal e a deslocava para a frente.

A cesariana foi realizada em caráter de emergência e o tumor foi imediatamente extirpado por um procedimento neurocirúrgico realizado em seguida. O exame histopatológico mostrou um linfoma. Os déficits neurológicos regrediram por completo e não foram encontradas outras manifestações clínicas atribuíveis ao linfoma.

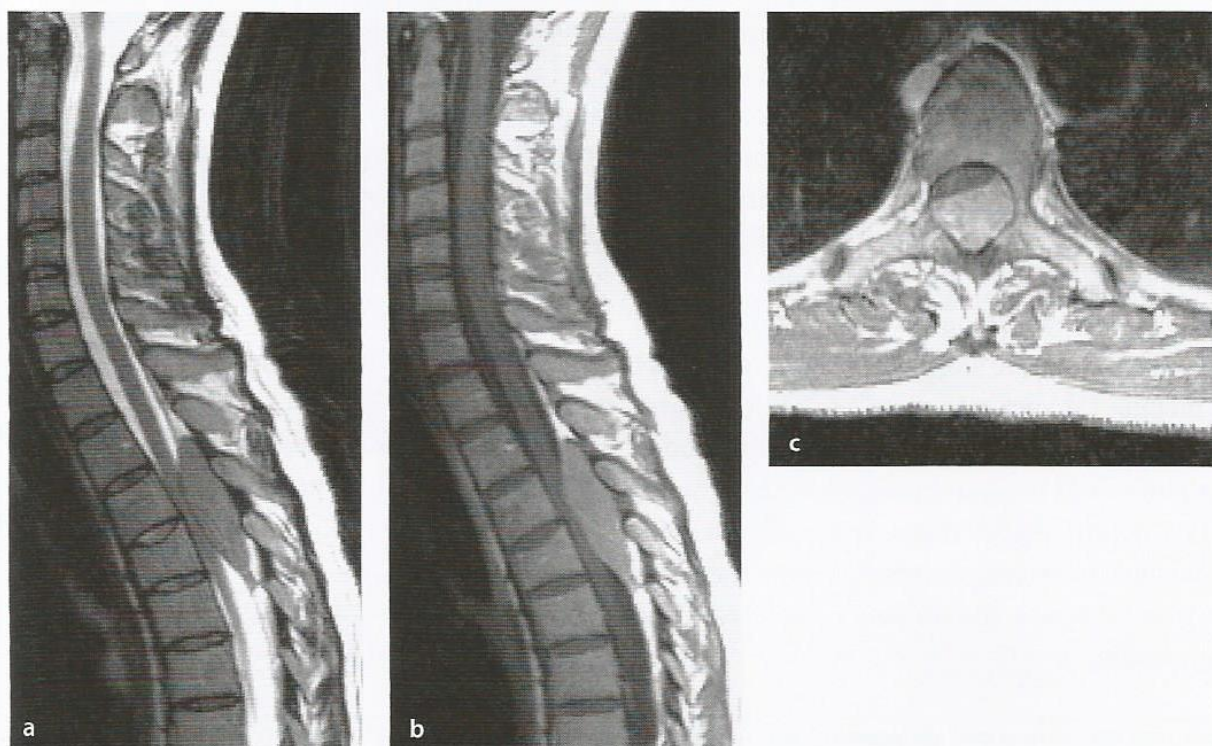


Fig. 3.21 Linfoma epidural comprimindo a medula espinal. a. A imagem sagital em T2 mostrou compressão da medula espinal por uma massa, que deslocava a dura-máter e a medula em direção ventral. b. Na imagem sagital em T2 depois da administração de contraste, observou-se grau moderado de acentuação homogênea do tumor

pelo contraste; o tumor não invadia as estruturas intradurais. c. Imagem axial em T1 depois da administração do contraste. O linfoma ocupava a maior parte do canal medular e deslocava a medula em direção ventral e à direita. A medula era significativamente mais escura que o tumor intensificado pelo contraste.

Síndrome de transecção progressiva da medula espinal. Quando a síndrome de transecção da medula espinal ocorre gradualmente, em vez de repentinamente (p. ex., um tumor de crescimento lento), o choque medular não acontece. Nesses casos, a síndrome de transecção geralmente é parcial, em vez de com-

pleta. A paraparesia espástica desenvolve-se progressivamente abaixo do nível da lesão, acompanhada de déficit sensitivo; disfunções vesical, intestinal e sexual; e manifestações autônomas (regulação vasomotora e transpiração anormais, tendência a formar úlceras de pressão).

Transecção da medula espinal em diferentes níveis

Síndrome da transecção da medula espinal cervical. A transecção da medula espinal acima da terceira vértebra cervical é fatal, porque suprime a respiração (perda total das funções dos nervos frênicos e intercostais). Esses pacientes podem sobreviver apenas se puderem ser ventilados artificialmente dentro de alguns minutos depois da lesão causadora, o que é possível apenas em casos muito raros. A transecção em níveis cervicais mais baixos causa tetraparesia com envolvimento dos músculos intercostais; a respiração pode ser perigosamente deprimida. Os membros superiores são afetados em graus variáveis, dependendo do nível da lesão. O nível pode ser determinado com precisão considerável com base no déficit sensorial encontrado no exame clínico.

Síndrome de transecção da medula espinal torácica. A transecção dos segmentos mais altos da medula torácica não afeta os membros superiores, mas interfere com a respiração e pode também causar íleo paralítico por acometimento dos nervos esplâncnicos. A transecção dos segmentos inferiores da medula torácica preserva os músculos abdominais e não prejudica a respiração.

Síndrome da transecção da medula espinal lombar. Em geral, a transecção traumática da medula espinal nos níveis lombares causa distúrbios especialmente graves, porque lesa simultaneamente a artéria principal que irriga os segmentos inferiores da medula (artéria radicular maior, ou artéria de Adamkiewicz). O resultado é infarto de todos os segmentos da medula lombar e sacra (veja Apresentação de caso 3, adiante).

Síndrome do epicone medular, causada por uma lesão da medula espinal entre nível L4 e S2, é relativamente rara (Fig. 3.22a e b). Ao contrário da síndrome do cone medular (veja adiante), essa primeira síndrome está associada à paralisia espástica ou flácida dos membros inferiores,

dependendo do nível exato da lesão. O paciente tem fraqueza ou paralisia total da rotação externa (L4–S1) e da extensão (L4–L5) da coxa e, possivelmente, também da flexão do joelho (L4–S2) e da flexão e extensão dos tornozelos e dedos (L4–S2). O reflexo de calcâneo está abolido, enquanto o reflexo patelar está preservado. O déficit sensitivo estende-se de L4 a S5. O esvaziamento da bexiga e do intestino ocorre apenas reflexivamente; a potência sexual é perdida e os pacientes masculinos geralmente têm priapismo. Também há paralisia vasomotora transitória, bem como perda transitória da transpiração.

Síndrome do cone medular, causada por uma lesão da medula espinal no nível de S3 ou mais baixo (Fig. 3.22), também é rara. Essa síndrome pode ser causada por tumores espinais, isquemia ou herniação maciça de um disco lombar.

A lesão isolada do cone medular causa os seguintes déficits neurológicos:

- Arreflexia do detrusor com retenção urinária e incontinência de esvaziamento (gotejamento contínuo de urina, Cap. 6).
- Incontinência fecal.
- Impotência.
- Anestesia em sela (S3–S5).
- Perda do reflexo anal.

Os membros inferiores não são acometidos e o reflexo do tendão do calcâneo está preservado (L5–S2).

Quando a síndrome do cone medular é causada por um tumor, as raízes lombares e sacras que descem ao lado do cone são afetadas mais cedo ou mais tarde (Fig. 3.22). Nesses casos, as manifestações da síndrome do cone medular são acompanhadas por déficits decorrentes do envolvimento da cauda equina: fraqueza dos membros inferiores e déficits sensitivos mais extensivos que os encontrados com a síndrome do cone medular isolada.

Síndrome da cauda equina envolve as raízes nervosas lombares e sacras, que descem ao lado e

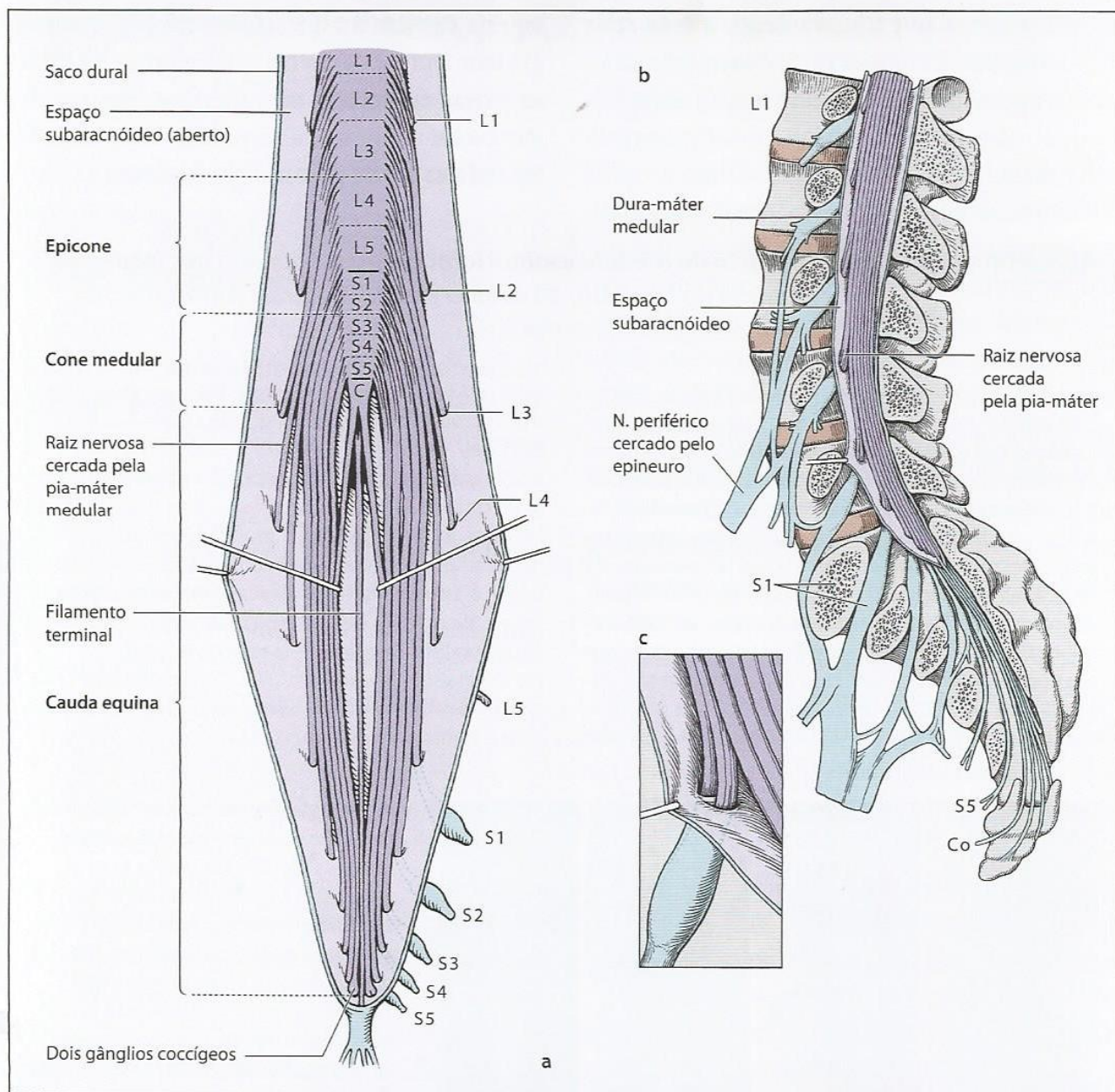


Fig. 3.22 **Epicone, cone medular e cauda equina com as relações topográficas entre as raízes nervosas e os corpos vertebrais e os discos intervertebrais.**
a. Visão posterior, depois de abrir o envoltório dural (teca) e a aracnoide espinal. Veja no texto descrição das síndromes típicas produzidas pelas lesões que afetam o epicone, o cone medular e a cauda equina.

b. Visão lateral, depois de remover os arcos laterais das vértebras e abrir o envoltório dural, revelando a topografia da coluna vertebral, dos discos e das raízes nervosas.
c. Dilatação afunilada da dura-máter com os orifícios de saída das raízes anteriores (ventrais) e posteriores (dorsais).

abaixo do cone medular e atravessam o espaço subaracnóideo lombossacro até seus forames de saída; um tumor (p. ex., ependimoma ou lipoma) é a causa comum. Inicialmente, os pacientes queixam-se de dor radicular com distribuição ciática e dor vesical grave, que piora com a tosse ou o espirro. Em seguida, surgem déficits sensitivos radiculares variavelmente graves, que

afetam todas as modalidades nos níveis de L4 ou mais inferiores. As lesões que afetam a parte superior da cauda equina causam déficit sensitivo nas pernas e na área selar. Pode haver paresia flácida dos membros inferiores com arreflexia; incontínências fecal e urinária também ocorrem, além de disfunção sexual. Com as lesões da parte mais distal da cauda equina, o déficit

sensitivo refere-se exclusivamente à área selar (S3–S5) e não há fraqueza dos membros inferiores, mas a micção, a defecação e a função sexual são afetadas. Ao contrário dos tumores do cone medular, os tumores que afetam a cauda

equina causam manifestações clínicas que progridem lenta e variavelmente, porque as raízes nervosas específicas são afetadas com rapidez variável e algumas delas podem ser poupadas até as fases finais de evolução da doença.

Apresentação de caso 3: Infarto da medula espinal lombossacra, causado por isquemia aguda no território da artéria espinal anterior (síndrome da artéria espinal anterior)

Essa paciente, mulher aposentada de 81 anos, relatou que sofrera uma queda na manhã que precedeu à internação por causa de fraqueza súbita dos membros inferiores. Logo depois da queda, ela sentiu dor lombar intensa, que ela atribuiu à queda. Os membros inferiores continuavam enfraquecidos e a paciente apresentou incontinência de urina e fezes. No passado, ela teve “adelgaçamento dos ossos” com algumas fraturas dolorosas ocasionais, mas nunca havia sentido nenhum tipo de fraqueza antes. O exame realizado por ocasião da internação detectou paraplegia flácida, disfunção dos esfíncteres vesical e anal e déficit sensitivo nos membros inferiores e nos segmentos inferiores do

tronco. As sensibilidades à dor e à temperatura estavam mais gravemente reduzidas que as sensibilidades tátil e postural.

A RM mostrou uma área com sinais anormais na parte inferior da medula espinal, no epicone e no cone medulares. No nível do cone medular, a anormalidade de sinal incluía quase toda a área transversal da medula. Essas anormalidades e as manifestações clínicas eram compatíveis com infarto da medula espinal em consequência de isquemia aguda no território da artéria espinal anterior.

No exame subsequente, os déficits neurológicos permaneciam estáveis, sem nenhuma deterioração ou melhora com o transcorrer do tempo.

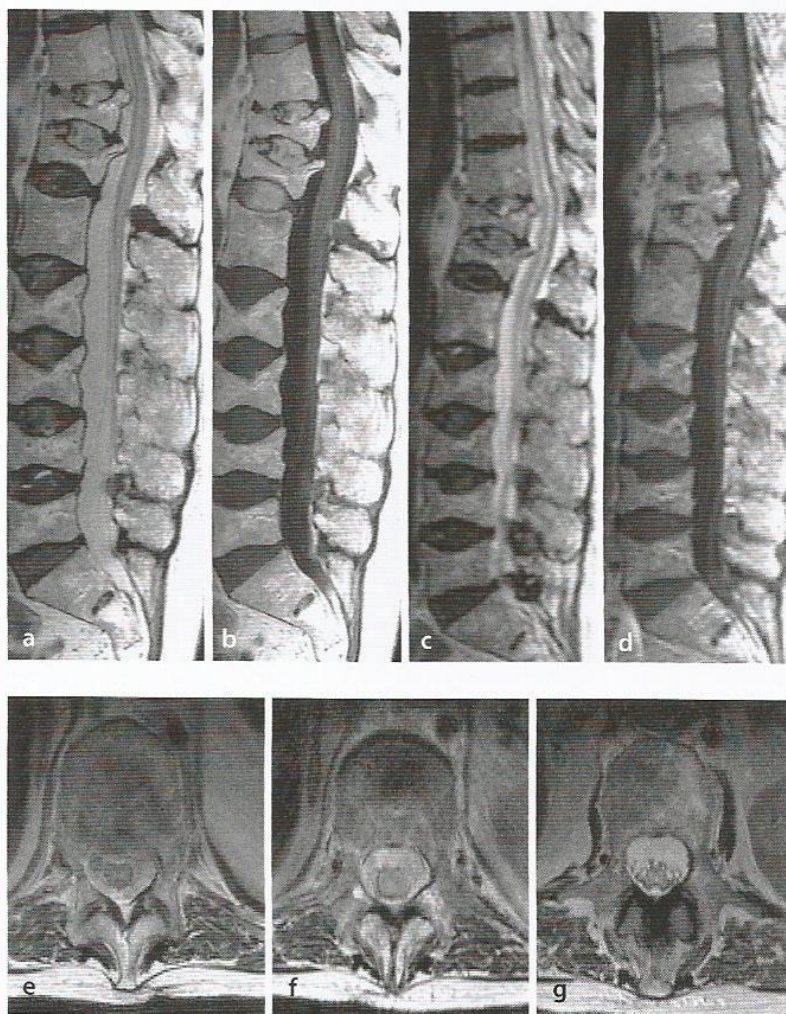


Fig. 3.23 Isquemia medular aguda do território da artéria espinal anterior. Imagens obtidas 12 horas (a, b, e) e 3 dias (c, d, f, g) depois do início dos sintomas. As fraturas dos corpos vertebrais osteoporóticos mostradas nessas imagens eram antigas e não tinham nenhuma relação com a síndrome neurológica aguda. **a.** A imagem sagital em T2 mostrou intensidade aumentada dos sinais no cone medular e acima dele. **b.** A imagem em T1 mostrou discreta acentuação pelo contraste. **c.** Três dias depois, a imagem da medula espinal em T2 evidenciou acentuação marcante dos sinais. **d.** A acentuação pelo contraste não aumentou. **(e, f, g)** Imagens axiais em T2. **e.** Inicialmente, apenas a substância cinzenta tinha sinais de intensidade aumentada. **f.** Três dias depois, a maior parte da medula tinha sinais de hiperintensidade; apenas a região dorsal da medula, que é irrigada pelos vasos posterolaterais, ainda tinha sinais de intensidade normal. Desse modo, a via neural para a sensibilidade epicrítica estava menos afetada que os tratos que transmitem a sensibilidade protopática e a função motora. **g.** Essas alterações também afetavam os segmentos distais do cone medular.

Síndromes vasculares da medula espinal

A irrigação sanguínea da medula espinal e as síndromes clínicas resultantes das lesões das artérias espinais específicas estão descritas no Capítulo 11.

Tumores da medula espinal

A síndrome de transecção parcial ou completa da medula espinal (incluindo a síndrome do cone medular e a síndrome da cauda equina) geralmente é causada por um tumor. Os tumores da medula espinal são classificados em três tipos, dependendo da sua localização (Fig. 3.24):

- Tumores extradurais (metástase, linfoma, plasmocitoma).
- Tumores extramedulares intradurais (meningioma, neurinoma).
- Tumores intramedulares intradurais (glioma, ependimoma).

Neoplasias extradurais (Fig. 3.24a e b) tendem a crescer rapidamente e, em geral, causam manifestações progressivamente mais graves de compressão medular: paresia espástica das partes do corpo inervadas pela medula espinal abaixo do nível da lesão e, em seguida, disfunções vesical e intestinal. Dor é uma queixa comum. Os tumores localizados nos segmentos

dorsais causam distúrbios predominantemente sensitivos; a compressão lateral da medula espinal pode causar a síndrome de Brown-Séquard (veja anteriormente).

Tumores intradurais extramedulares originam-se mais comumente das proximidades nas raízes posteriores (Fig. 3.24c). Inicialmente eles causam dor radicular e parestesia. Mais tarde, conforme crescem, causam compressão progressiva das raízes posteriores e da medula espinal, inicialmente das colunas posteriores e depois do trato piramidal nos funículos laterais. O resultado é paresia espástica progressivamente grave do membro inferior e parestesias (principalmente parestesia ao frio) nos dois membros inferiores, acompanhadas de déficits das sensibilidades epicrítica e propioceptiva, de início com distribuição ipsolateral e, em seguida, bilateral. O distúrbio sensitivo geralmente ascende no sentido caudal-craniano, até chegar ao nível da lesão. A coluna vertebral é dolorosa à percussão no nível das raízes nervosas lesadas e a dor é acentuadamente agravada quando o paciente tosse ou espirra. A dor causada pelo acometimento da coluna posterior é de natureza “reumática” e, inicialmente, afeta as extremidades distais dos membros. Hiperestesia é uma queixa comum nos dermatômos inervados pelas raízes

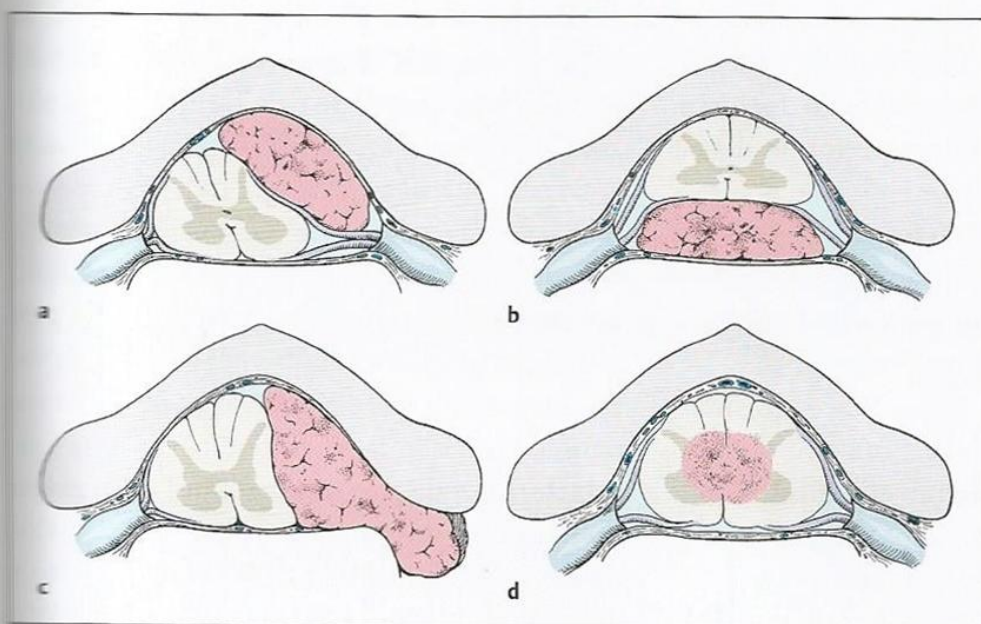


Fig. 3.24 Tumores da medula espinal. (a, b) Tumor extradural; a. Dorsal à medula espinal, b. Ventral à medula espinal. c. Tumor intradural extramedular (tumor em haltere com partes intraespinal, intraforaminal e extraforaminal). d. Tumor intradural intramedular.

nervosas comprometidas; isso pode facilitar a localização clínica do nível da lesão. À medida que a compressão da medula espinal avança, por fim causa disfunção vesical e intestinal.

Os **tumores situados ventralmente** (Fig. 3.24c) podem comprometer as raízes nervosas anteriores de um ou de ambos os lados e causar paresia flácida (p. ex., das mãos quando o tumor está na região cervical). Conforme o tumor cresce, comprime o trato piramidal e causa inicialmente paresia espástica do membro inferior ipsolateral e, mais tarde, dos dois membros inferiores. Além disso, a tração na medula espinal em consequência do estiramento dos ligamentos denteados pode agravar os danos causados ao trato piramidal. Quando a lesão compressiva é anterolateral à medula, as sensibilidades à dor e à temperatura contralaterais podem ser afetadas. Com os tumores ventrais e laterais, a compressão progressiva da medula espinal por fim causa disfunções vesical e intestinal.

Tumores intramedulares intradurais da medula espinal (Fig. 3.24d) podem ser diferenciados dos extramedulares pelas seguintes características clínicas:

- Raramente causam dor radicular e, em vez disso, causam dor atípica (em queimação, mal definida) de localização difusa.
- Déficits sensitivos dissociados podem ser anormalidades detectadas precocemente.
- Disfunções vesical e intestinal, que surgem nos estágios iniciais de crescimento do tumor.
- O nível sensitivo (limite superior do déficit sensitivo) pode ascender em razão do crescimento longitudinal do tumor, enquanto o nível sensitivo associado aos tumores extramedulares geralmente permanece constante porque o crescimento é transversal.
- Atrofia muscular por causa de acometimento dos cornos anteriores é mais comum do que por os tumores extramedulares.
- A espasticidade raramente é tão grave quanto a que é causada pelos tumores extramedulares.

Os **tumores cervicais altos** podem provocar manifestações bulbares como fasciculações e fibrilações no membro afetado. Em geral, os tumores extramedulares são muito mais comuns que os intramedulares.

Em geral, os **tumores localizados no nível do forame magno** (meningioma, neurinoma) inicialmente causam dor, parestesia e hiperestesia na região de C2 (nervos occipital e auricular maior). Esses tumores também podem causar fraqueza dos músculos esternocleidomastóideo e trapézio (nervo acessório).

Tumores em halteres (ou tumores em amputilha) são assim denominados por sua configuração anatômica singular (Fig. 3.24c). Em sua maioria são neurinomas que se originam do forame intervertebral e depois crescem em duas direções: para dentro do canal medular e para fora no espaço paravertebral. Comprimitos a medula espinal lateralmente e, por fim, causam síndrome de Brown-Séquard parcial ou completa.

Síndromes das raízes nervosas (síndromes radiculares)

Observações preliminares sobre anatomia. Como foi mencionado no último capítulo, os nervos espinais são formados pela reunião das raízes anteriores e posteriores.

Depois de emergirem do canal vertebral, as fibras dos nervos espinais de diferentes níveis segmentares reúnem-se para formar os três plexos (Fig. 2.5) – cervical, braquial e lombossacra (veja pág. 72 e segs.). Cada um dos nervos periféricos que emergem desses plexos contém fibras de várias raízes nervosas. Essa redistribuição das fibras nervosas em plexos é a razão pela qual os territórios inervados pelas raízes nervosas diferem dos que são inervados pelos nervos periféricos. Cada raiz nervosa inerva uma área característica da pele (dermatomo) e um grupo característico de músculos (miotomo). A maioria dos músculos recebe fibras nervosas de mais de uma raiz nervosa (inervação polirradicular).

Os poucos músculos que recebem a maior parte de sua inervação ou toda ela de uma única raiz nervosa são chamados de músculos indicadores de segmento. Esses aspectos estão descritos com mais detalhes no Capítulo 2.

Síndrome do envolvimento da raiz nervosa (síndrome radicular). As raízes nervosas são especialmente suscetíveis à lesão quando passam pelos forames intervertebrais ou proximidades. As causas comuns incluem **processos estenóticos** (estreitamento dos forames, p. ex., causado por proliferação óssea exagerada), **protrusão discal** e **herniação de disco** com compressão da saída da raiz nervosa (Fig. 3.25). Outros processos, como doenças infecciosas, tumores e traumatismo vertebrais também podem danificar as raízes nervosas nos pontos em que emergem do canal vertebral.

As lesões radiculares causam as seguintes **manifestações características**:

- Dor e déficit sensitivo no dermatomo correspondente.
- Déficit de sensibilidade à dor mais acentuado que das outras modalidades sensitivas.
- Força reduzida nos músculos indicadores de segmento e, raramente, nos casos mais graves, atrofia muscular.
- Déficit reflexos correspondentes à(s) raiz(es) acometida(s) (Fig. 2.13).

- Inexistência de déficits autônomos (transpiração, piloereção e função vasomotora) nos membros, porque as fibras simpáticas e parassimpáticas reúnem-se aos nervos periféricos em áreas distais às raízes nervosas e, desse modo, não são afetadas pelas lesões radiculares.

Os déficits motores dos **músculos indicadores de segmento** das raízes motoras específicas ajudam a localizar as lesões radiculares nos níveis cervical e lombar com base nos exames clínico e eletromiográfico. Os músculos indicadores de segmento mais importantes estão listados nas Figs. 3.27 e 3.29.

Síndromes radiculares na osteocondrose e na degeneração de disco

As doenças degenerativas das vértebras e dos discos intervertebrais são as causas mais comuns das lesões radiculares.

Os discos intervertebrais são formados de uma parte interna pulposa (núcleo pulposo) circundado por um anel fibroso (ânulo fibroso). Quando o desenvolvimento da coluna vertebral está concluído, os discos intervertebrais não têm mais irrigação sanguínea. Por essa razão, à medida que o indivíduo envelhece, os discos perdem progressivamente sua elasticidade e seu turgor e têm menos capa-

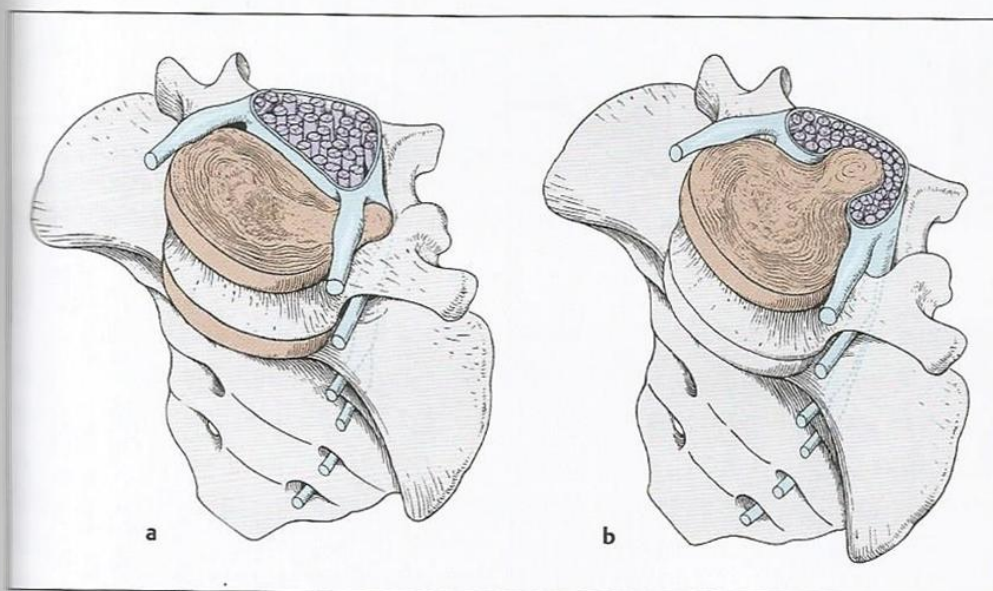


Fig. 3.25 a. **Herniação discal posterolateral** no nível L4–L5. A raiz afetada *não* é a raiz L4, que emerge pelo forame intervertebral L4–L5, mas sim a raiz L5, que é medial a este e passa atrás do disco intervertebral L4–L5. b. **Herniação discal central** no nível L4–5 com compressão da cauda equina.

cidade de funcionar como amortecedores de choques para a coluna vertebral. Isso causa dificuldades principalmente nos segmentos mais móveis da coluna, ou seja, nas regiões cervicais e lombares.

A **osteocondrose** consiste em degeneração dos discos e da base cartilaginosa e das placas terminais dos corpos vertebrais. Isso causa esclerose dos tecidos cartilagosos e deformidade dos corpos vertebrais. Os discos intervertebrais diminuem sua altura e os corpos vertebrais se aproximam. Também ocorre proliferação óssea excessiva das articulações facetárias (**espondiloartrose**) e dos próprios corpos vertebrais (principalmente na região cervical – **artrose uncovertebral**). Esses processos causam estenose dos forames intervertebrais e comprimem os tecidos situados em seu interior, inclusive as raízes nervosas (Figs. 3.26 e 3.28).

Lesões das raízes cervicais de origem degenerativa

As síndromes radiculares cervicais quase sempre são devidas a esse tipo de estenose dos forames vertebrais causadas por osteocondrose. As placas terminais das vértebras cervicais normalmente são um pouco mais elevadas nos dois lados do corpo vertebral, onde formam os processos uncinados, formando uma estrutura semelhante a uma sela. Quando há degeneração dos discos intervertebrais cervicais, o corpo vertebral situado acima escorrega como uma cunha para dentro da depressão em forma de sela de um dos lados, aumentando a pressão aplicada nos processos uncinados. Ocorre remodelação óssea, por meio da qual os processos uncinados são deslocados progressivamente para os lados e para trás, enquanto os forames intervertebrais tornam-se cada vez mais estreitos (Fig. 3.26).

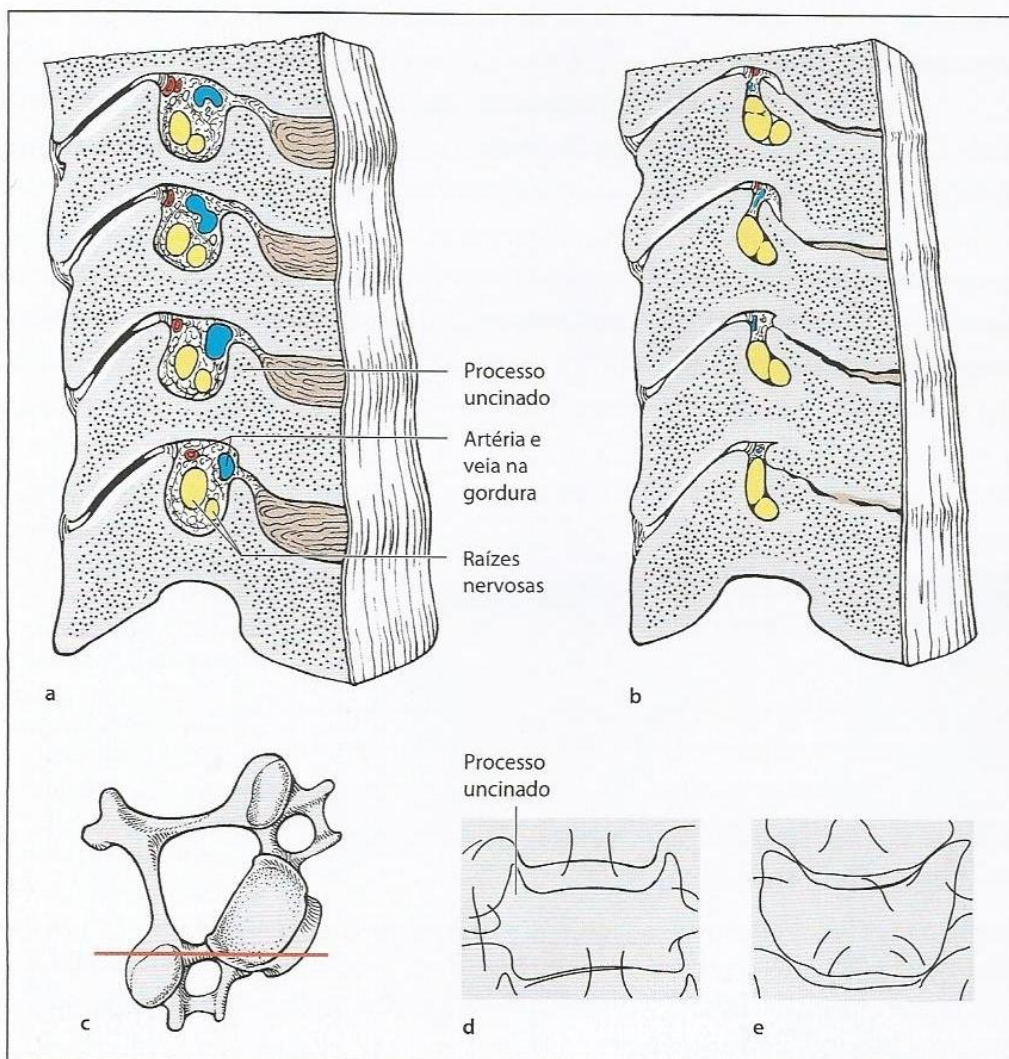


Fig. 3.26 Forames intervertebrais da coluna cervical de C3 a C7.

a. Largura normal dos forames.
b. Estenose foraminal causada pela degeneração de disco (ilustrada com base em um espécime anatômico dissecado). c. Plano de corte de d e e.
d. Processos uncinados normais.
e. Processos uncinados deformados pela degeneração do disco intervertebral.

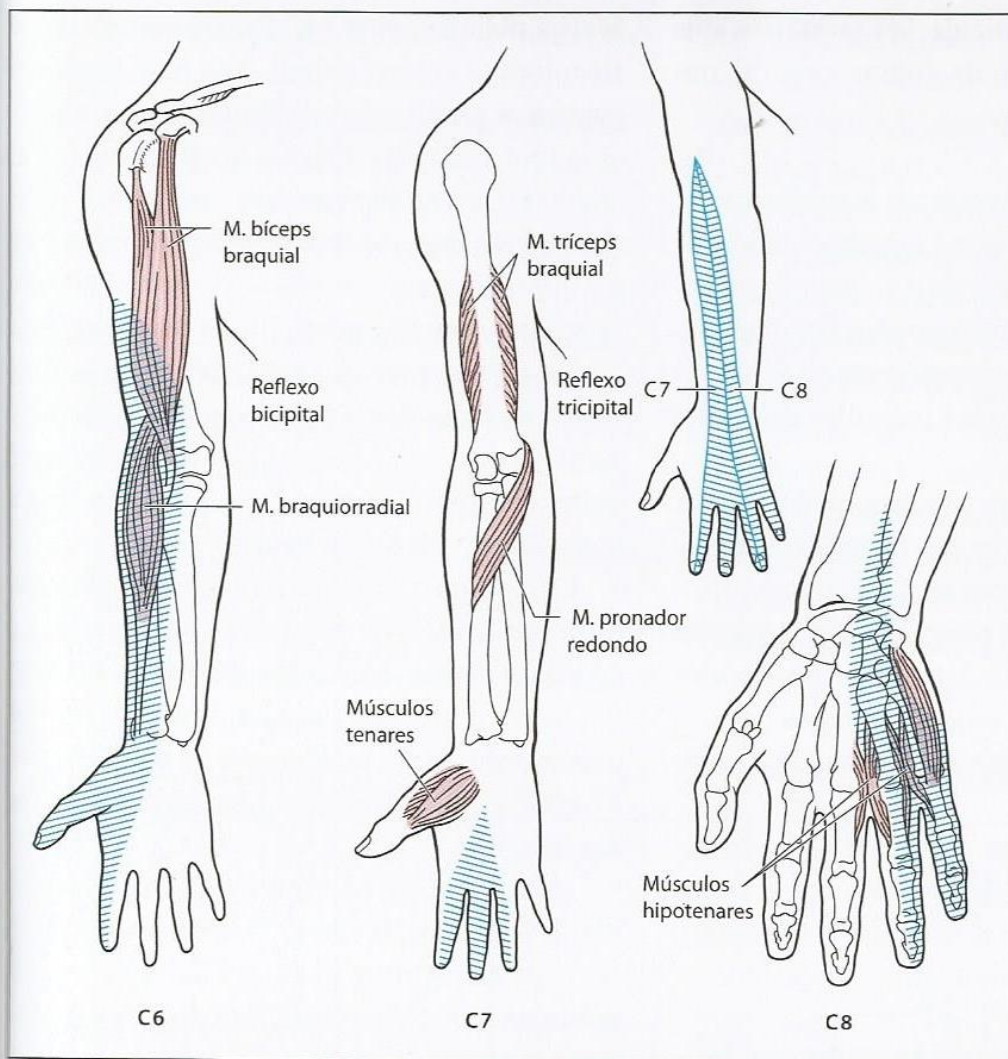


Fig. 3.27 Músculos indicadores de segmento e distribuição sensitiva cutânea das raízes nervosas C6, C7 e C8 (segundo Mumenthaler e Schliack).

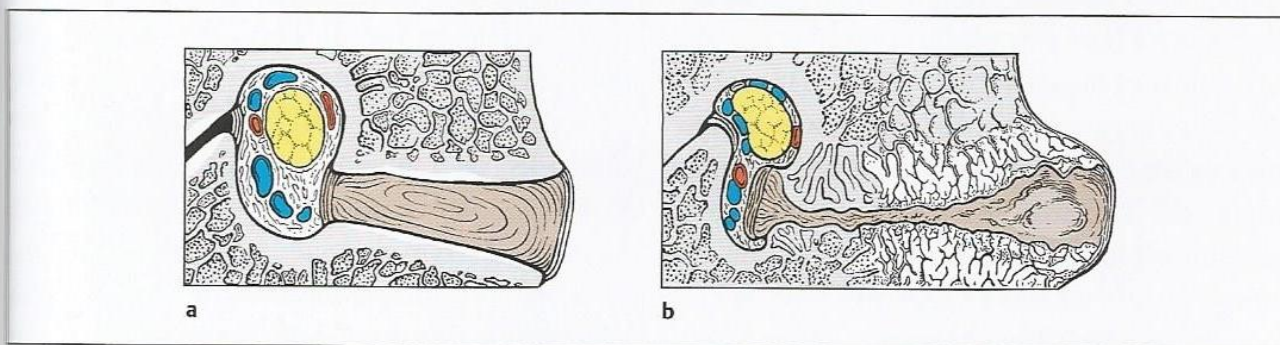


Fig. 3.28 a. Forame intervertebral com diâmetro normal entre L5 e S1, com gânglio da raiz dorsal. b. Forame intervertebral estenótico com deformação

do gânglio da raiz dorsal pelo deslocamento superior do processo articular inferior (ilustrado com base em um espécime anômico dissecado).

A osteocondrose cervical acomete mais comumente os segmentos de C5–C6 e C6–C7 e, frequentemente, também de C3–C4 e C7–T1. A estenose pode comprometer um ou mais forames em graus variáveis, seja unilateral ou bilateralmente. Desse modo, a doença pode causar manifestações radiculares monosse-

gmentares ou polissegmentares. As queixas mais comuns são dor e parestesia segmentares, que são atribuídas à irritação das raízes nervosas. O acometimento radicular mais grave evidencia-se por déficits sensitivos, motores e reflexos no(s) segmento(s) correspondente(s). Além da degeneração discal, também pode haver altera-

ções artrósicas das articulações facetárias, que limitam a mobilidade da coluna cervical nos segmentos acometidos.

Síndromes radiculares cervicais específicas (Fig. 3.27) caracterizam-se pelos seguintes déficits:

- C3, C4: dores no pescoço e no ombro; em casos raros, paralisia diafragmática parcial.
- C5: dor com ou sem hipoalgesia do dermatomo de C5; fraqueza dos músculos deltoide e bíceps.
- C6: dor com ou sem hipoalgesia do dermatomo de C6; fraqueza dos músculos bíceps e braquiorradial; reflexo bicipital diminuído.
- C7: dor com ou sem parestesia ou hipoalgesia do dermatomo de C7; fraqueza dos músculos tríceps e pronador redondo; possível atrofia dos músculos tenares; reflexo tricipital diminuído.
- C8: dor com ou sem parestesia ou hipoalgesia do dermatomo de C8; fraqueza e, possivelmente, atrofia dos músculos hipotenares; reflexos tricipital e de Trömner reduzidos.

Lesões das raízes lombares de origem degenerativa

Na região lombar, os discos intervertebrais são espessos e a base e as placas terminais são planas; a doença degenerativa pode causar protrusão ou herniação (prolapso) de um ou mais discos e os tecidos discais deslocados podem então comprimir diretamente as raízes nervosas e os gânglios espinais. Além disso, sempre que um espaço discal é estreitado por osteocondrose, os forames intervertebrais tornam-se mais estreitos e isso também pode causar compressão das raízes nervosas e dor radicular (Fig. 3.28).

A degeneração discal acomete mais comumente os dois últimos discos lombares (L5–S1 e L4–L5) e, menos comumente, o disco L3–L4.

A Figura 3.22b ilustra a relação espacial direta entre os corpos vertebrais, os discos intervertebrais e as raízes nervosas lombares. A raiz nervosa emerge do canal vertebral lombar com seu envoltório dural praticamente no mesmo nível do terceiro corpo vertebral superior e

avança obliquamente em direção ventrocaudal até o forame intervertebral, cuja parte superior contém o gânglio da raiz dorsal. Desse modo, uma protrusão discal dorsolateral não afeta diretamente a raiz nervosa que emerge do nível numericamente correspondente; em vez disso, a o disco herniado comprime a raiz nervosa do próximo segmento inferior, que passa por trás do disco nesse nível em seu trajeto para seu forame correspondente situado mais abaixo (Fig. 3.25). Apenas um prolapso discal muito lateral pode comprimir diretamente a raiz nervosa numericamente correspondente.

O disco intervertebral de L5–S1 geralmente é um pouco mais estreito que os outros, porque a lordose lombar é mais acentuada nesse nível. Por essa razão, a herniação do disco de L5–S1 pode comprimir as raízes nervosas de L5 e de S1 e causar uma síndrome combinada desses dois segmentos.

Como também ocorre na região cervical, as hérnias de disco da região lombar evidenciam-se mais comumente por sintomas de irritação radicular (dor e parestesia) nos segmentos afetados. As lesões radiculares mais graves causam déficits sensitivos e motores segmentares.

Um paciente com síndrome de irritação radicular lombar pode referir desaparecimento repentino da dor ciática e aparecimento simultâneo de fraqueza ou déficit sensitivo. Essa condição ocorre quando as fibras das raízes nervosas deixam de conduzir estímulos repentinamente e significa morte iminente das raízes afetadas. A descompressão neurocirúrgica das raízes afetadas deve ser realizada em caráter de emergência.

Em casos raros, um prolapso discal volumoso também pode penetrar o ligamento longitudinal posterior em posição dorsomedial e entrar no canal vertebral lombar, causando síndrome da cauda equina (“prolapso maciço”; Fig. 3.25b e Fig. 3.30).

A **dor ciática aguda** (“ciática”) não é necessariamente resultante da irritação ou lesão radicular. Outra causa muito comum é o en-

carceramento de partes da cápsula articular na articulação intervertebral. Doença degenerativa da coluna vertebral também é o fator predisponente mais comum para essa condição. Quando o disco intervertebral está estreitado, as facetas articulares intervertebrais são deslocadas e, desse modo, estreitam os forames neurais (Fig. 3.28). A coluna vertebral diminui em comprimento e as cápsulas articulares afrouxam, de forma que alguns movimentos podem causar encarceramento de parte da cápsula dentro da articulação. Nesses casos, a manipulação quiroprática pode proporcionar alívio imediato.

Síndromes radiculares lombares específicas (Fig. 3.29) caracterizam-se pelos seguintes déficits:

- L3: dor com ou sem parestesia do dermatomo de L3; fraqueza do músculo quadríceps; reflexo quadricipital diminuído ou abolido (reflexo patelar).
- L4: dor com ou sem parestesia ou hipoalgesia do dermatomo de L4; fraqueza do músculo quadríceps; reflexo patelar diminuído.
- L5: dor com ou sem parestesia ou hipoalgesia do dermatomo de L5; fraqueza do músculo extensor longo do hálux e, em geral, também do músculo extensor curto dos dedos; reflexo tibial posterior abolido.
- S1: dor com ou sem parestesia ou hipoalgesia do dermatomo de S1; fraqueza dos músculos fibular, gastrocnêmico e sóleo; reflexo gastrocnêmico abolido (reflexo aquileu ou do tendão do calcâneo).

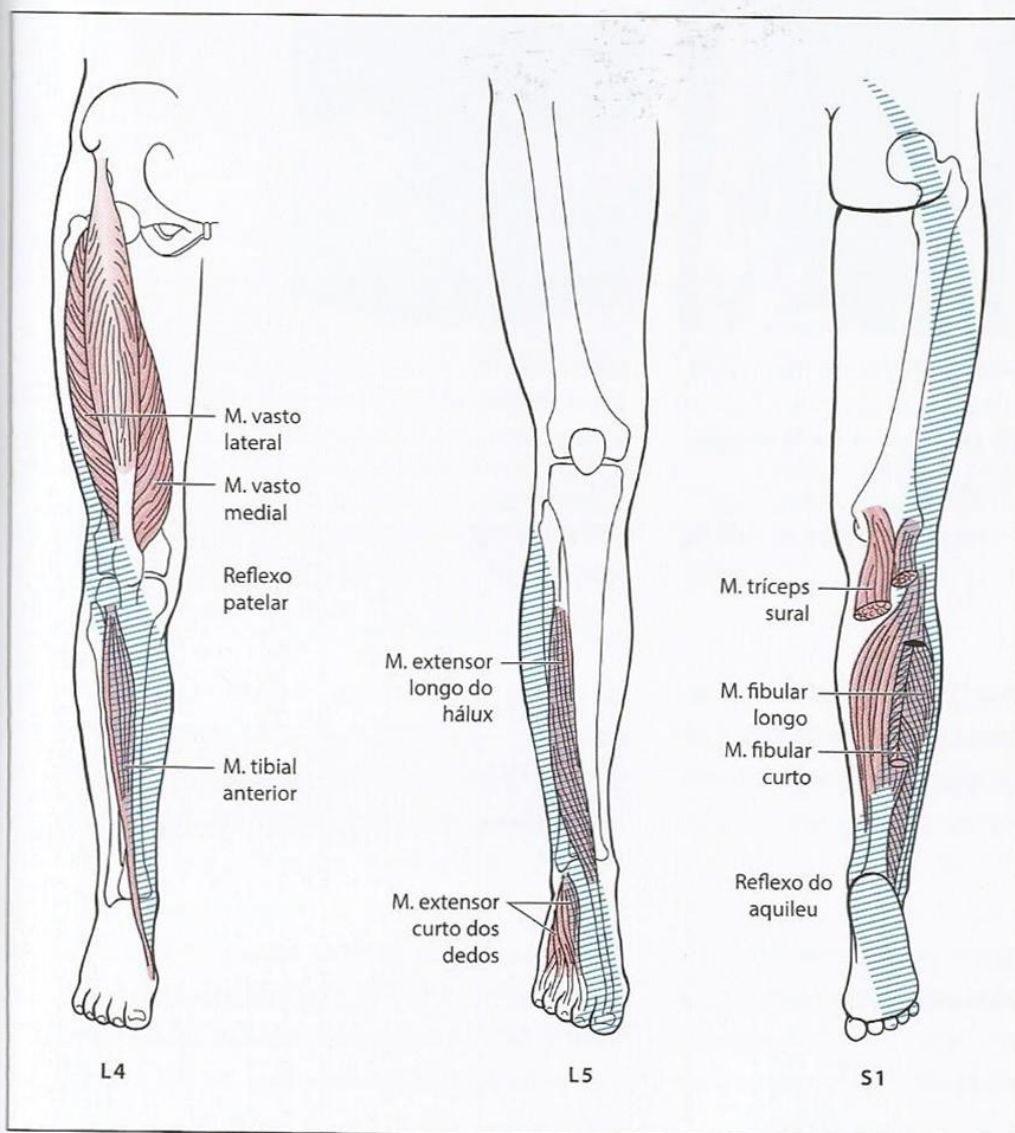


Fig. 3.29 Músculos indicadores de segmento e distribuição sensitiva cutânea das raízes nervosas L4, L5 e S1 (segundo Mumenthaler e Schiack).

Apresentação de caso 4: Herniação maciça de L4/L5 com deslocamento superior do fragmento herniado

Esse engenheiro de 37 anos sentiu repentinamente dor intensa na região lombar enquanto levantava pesos em uma academia de ginástica. Pouco depois, ele percebeu uma anormalidade sensitiva na coxa direita e fraqueza do joelho direito, mas apesar disso continuou a fazer seus exercícios de rotina. Algumas horas depois, ele sentiu dor mais intensa e dormência no segmento distal da perna e a anormalidade da sensibilidade também envolvia o membro inferior esquerdo e a região perianal. O paciente não conseguia mais urinar.

Ele foi levado para atendimento médico de emergência. O exame realizado por ocasião da internação hospitalar mostrou fraqueza grave da musculatura do membro

inferior direito de L4 para baixo e do membro inferior esquerdo de L5 para baixo. O paciente apresentou redução acentuada de todas as modalidades sensitivas com distribuição em sela e também paralisia vesical flácida com incontinência de transbordamento incipiente.

A RM mostrou uma hérnia de disco volumosa, que começava em L4–L5 e tinha um fragmento intrarraquiano livre deslocado em direção proximal, comprimindo quase toda a cauda equina (síndrome aguda da cauda equina). O paciente foi transferido imediatamente ao serviço de neurocirurgia para realizar uma operação de emergência. O tecido discal herniado foi removido cirurgicamente na mesma noite e, em seguida, os déficits neurológicos regrediram por completo.

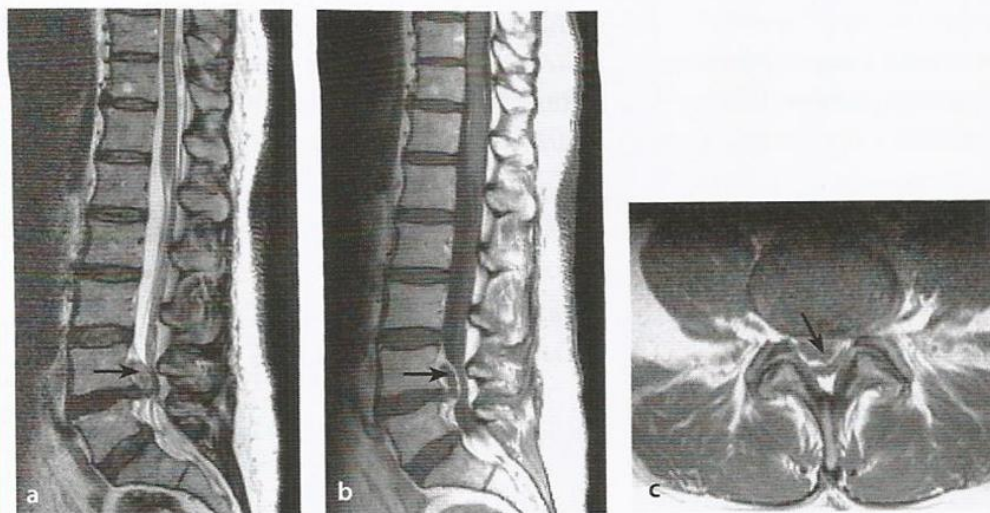


Fig. 3.30. Herniação do disco L4–L5 com fragmento deslocado para cima **a.** A imagem sagital em T2 mostrou compressão das radículas da cauda equina, que se evidenciavam como filamentos escuros cercados pelo líquido cefalorraquidiano mais claro. O cone medular estava no nível de L1. **b.** A hérnia de

disco volumosa aparecia com igual nitidez na imagem em T1. Evidentemente, a herniação começava no espaço discal de L4–L5. **c.** Na imagem axial em T1, a luz do canal medular parecia estar totalmente ocupada por tecido discal com prolapso. A herniação era ventral e à direita (seta).

Síndromes plexiais

O **plexo cervical** é formado pelas raízes nervosas de C2–C4, o **plexo braquial** pelas raízes de C5–T1 e o **plexo lombossacro** pelas raízes de L1–S3.

Lesões do plexo cervical

O plexo cervical (Fig. 3.31) ocupa uma posição relativamente protegida e, por essa razão, raramente é lesado. A disfunção unilateral ou bilateral do nervo frênico (C3, C4 e C5) é causada mais comumente por um processo mediastínico do que por uma lesão do plexo cervical.

Lesões do plexo braquial

As lesões do plexo braquial são classificadas em dois tipos (superior e inferior) com bases clínica e pragmática. A Fig. 3.32 ilustra a anatomia do plexo braquial.

Com a **paralisia do plexo braquial superior** (paralisia de Duchenne-Erb) causada por uma lesão das raízes nervosas de C5 e C6, os músculos deltoide, bíceps, braquial e braquiorradial estão paréticos. Também há déficits sensitivos sobre o músculo deltoide e na superfície radial do braço e da mão.

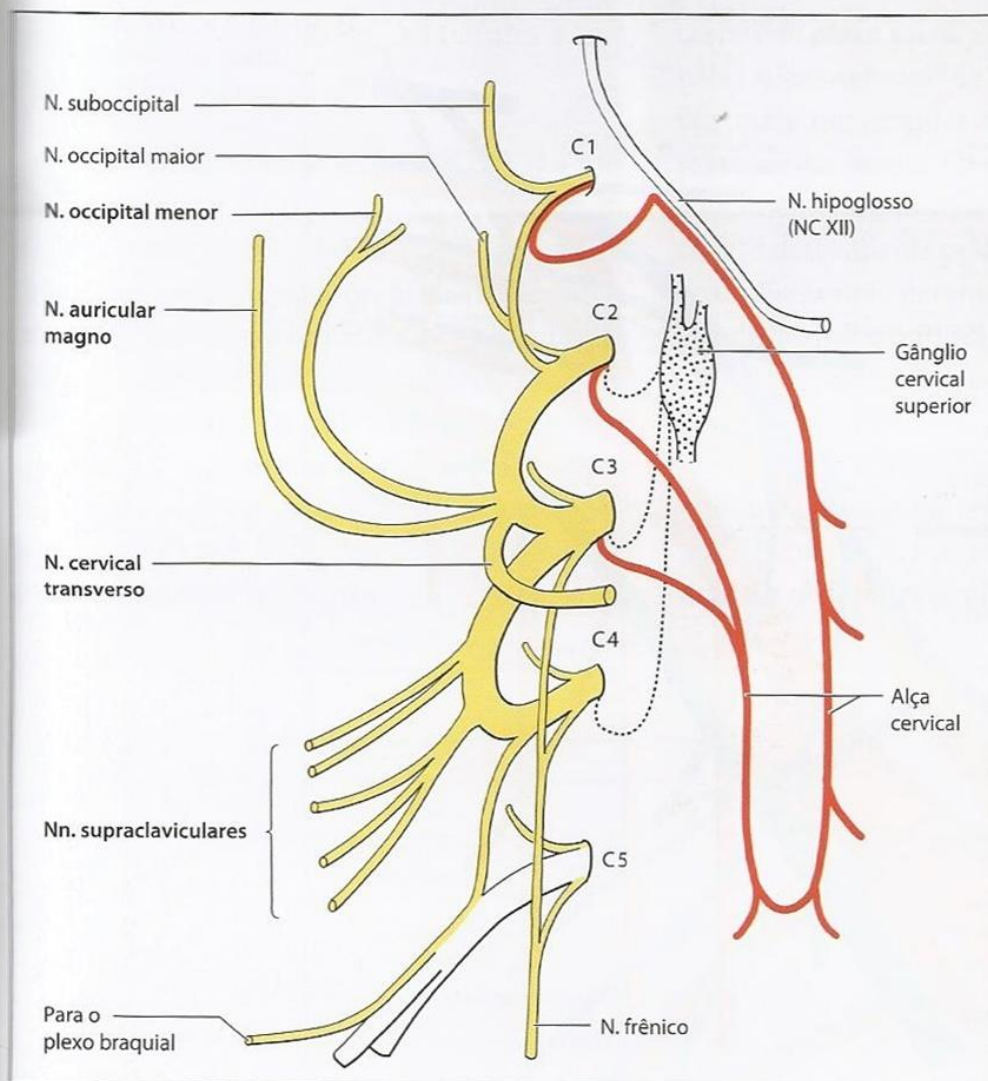


Fig. 3.31 O plexo cervical (ilustração esquemática).

Com a **paralisia do plexo braquial inferior** (paralisia de Klumpke) causada por uma lesão das raízes nervosas de C8 e T1, os músculos flexores do punho e dos dedos e os músculos intrínsecos da mão estão paréticos. Em alguns casos, o paciente também tem síndrome de Horner. Há anormalidades tróficas marcantes da mão e dos dedos.

Causas das lesões do plexo braquial

Traumatismos, geralmente causados por acidentes de trânsito ou lesões esportivas, certamente são as causas mais comuns de lesão do plexo braquial. Os homens são acometidos com frequência muito maior que as mulheres. A maioria dos pacientes tem idades entre 20–30 anos.

A lesão do plexo braquial também tem muitas outras causas além de traumatismos: *síndromes de compressão* da região do ombro

(síndrome do escaleno; compressão por cintos de segurança, alças de mochilas etc.; síndrome costoclavicular; síndrome de hiperabdução); *tumores* (p. ex., tumor pulmonar apical com síndrome de Pancoast); *lesões inflamatório-alérgicas* (amiotrofia neurálgica do ombro); e *traumatismo obstétrico*.

Síndrome do escaleno (Fig. 3.33). Os cordões do plexo braquial passam pelo chamado desfiladeiro escalênico, que é delimitado pelos músculos escalenos anterior e médio e pela primeira costela. Normalmente, o desfiladeiro escalênico tem espaço suficiente para abrigar os cordões do plexo braquial e a artéria subclávia que os acompanha, mas alterações patológicas (p. ex., causadas por uma costela cervical) podem causar estreitamento crítico desse desfiladeiro. Nesses casos, os cordões do plexo braquial e a

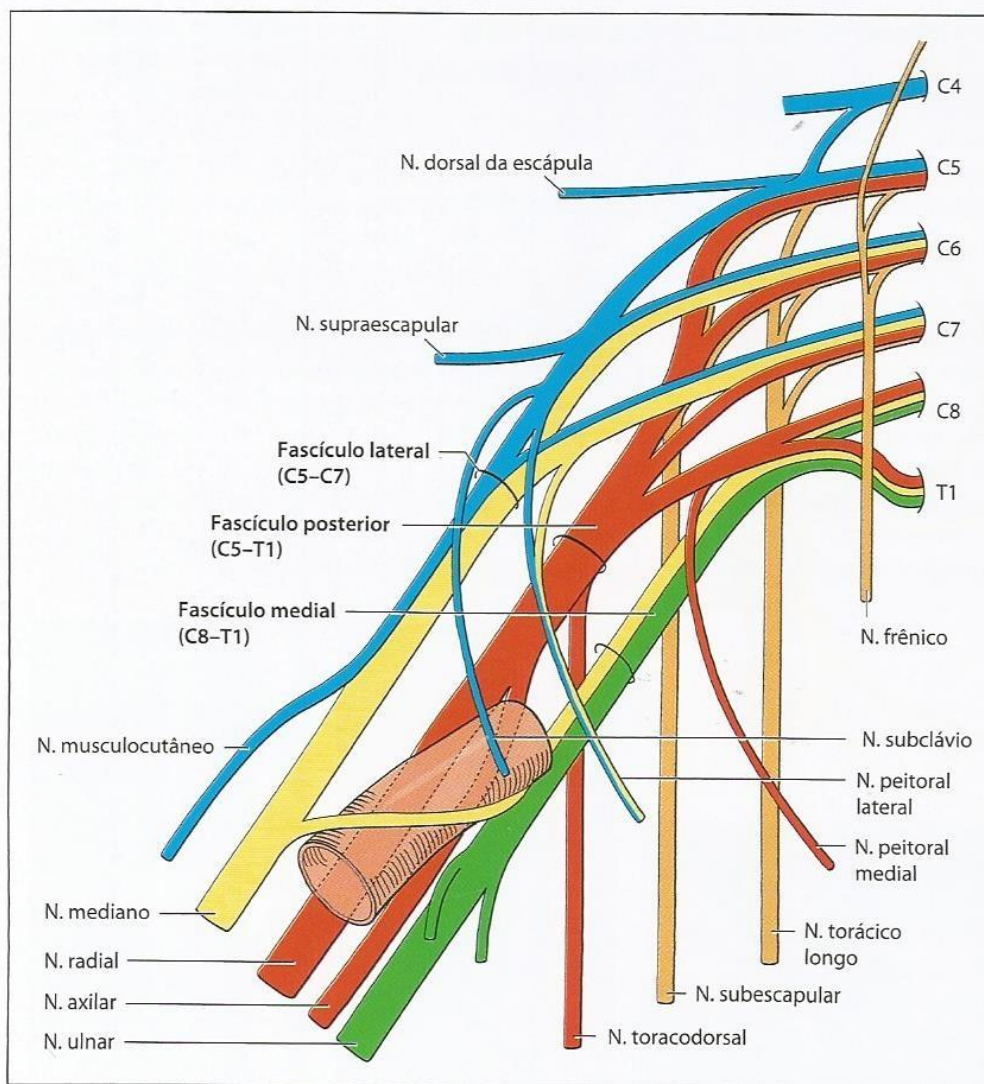


Fig. 3.32 O plexo braquial (ilustração esquemática).

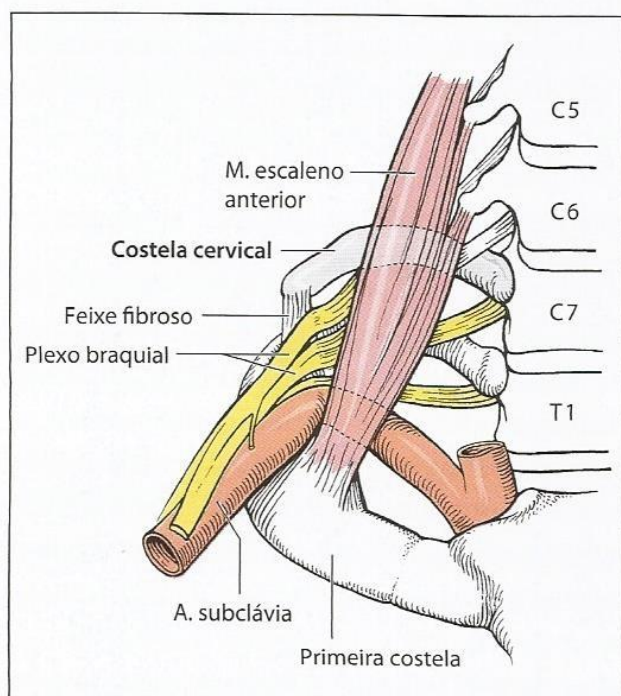


Fig. 3.33 Síndrome do escaleno (síndrome do desfiladeiro torácico) devido a uma costela cervical.

artéria subclávia precisam passar sobre a inserção da costela cervical na primeira costela (torácica) e ficam sujeitos à compressão nesse ponto. O sintoma mais marcante da síndrome do escaleno (um tipo de síndrome do desfiladeiro torácico) é dor dependente da posição, que irradia para o membro superior. Em geral, também há parestesia e hipoestesia, principalmente na superfície ulnar da mão. Nos casos graves de longa duração, pode haver fraqueza do tipo Klumpke (veja anteriormente). A lesão das fibras dos nervos simpáticos que acompanham a artéria subclávia comumente também causa distúrbios vasomotores.

Lesões do plexo lombossacro

Também nesse caso, as lesões podem ser classificadas em dois tipos: lesões do plexo lombar e

lesões do plexo sacro. A Fig. 3.34 ilustra a anatomia desse plexo.

Lesões do plexo lombar (L1, L2 e L3) são menos comuns que as do plexo braquial, por causa da localização protegida do plexo lombar. As causas das lesões desses dois plexos são praticamente as mesmas. Contudo, praticamente não existem casos de disfunção inflamatório-alérgica do plexo lombar (que poderia ser análoga à amiotrofia neurálgica do ombro). Por outro lado, os distúrbios metabólicos (inclusive diabetes melito) têm mais chances de acometer o plexo lombar que o braquial.

Lesões do plexo sacro. O plexo sacro é formado pelas raízes nervosas de L4, L5 e S1 a S3. Os nervos mais importantes que emergem do plexo sacro são os nervos fibular comum e tibial, que se reúnem para formar o nervo ciático em seu trajeto descendente pela superfície posterior da coxa. Esses dois nervos separam-se pouco acima do joelho e, em seguida, seguem seus trajetos independentes nos segmentos distais da perna (Fig. 3.35).

O nervo fibular comum inerva principalmente os músculos extensores do pé e dos pododáctilos, enquanto o nervo tibial inerva os músculos flexores plantares e a maioria dos

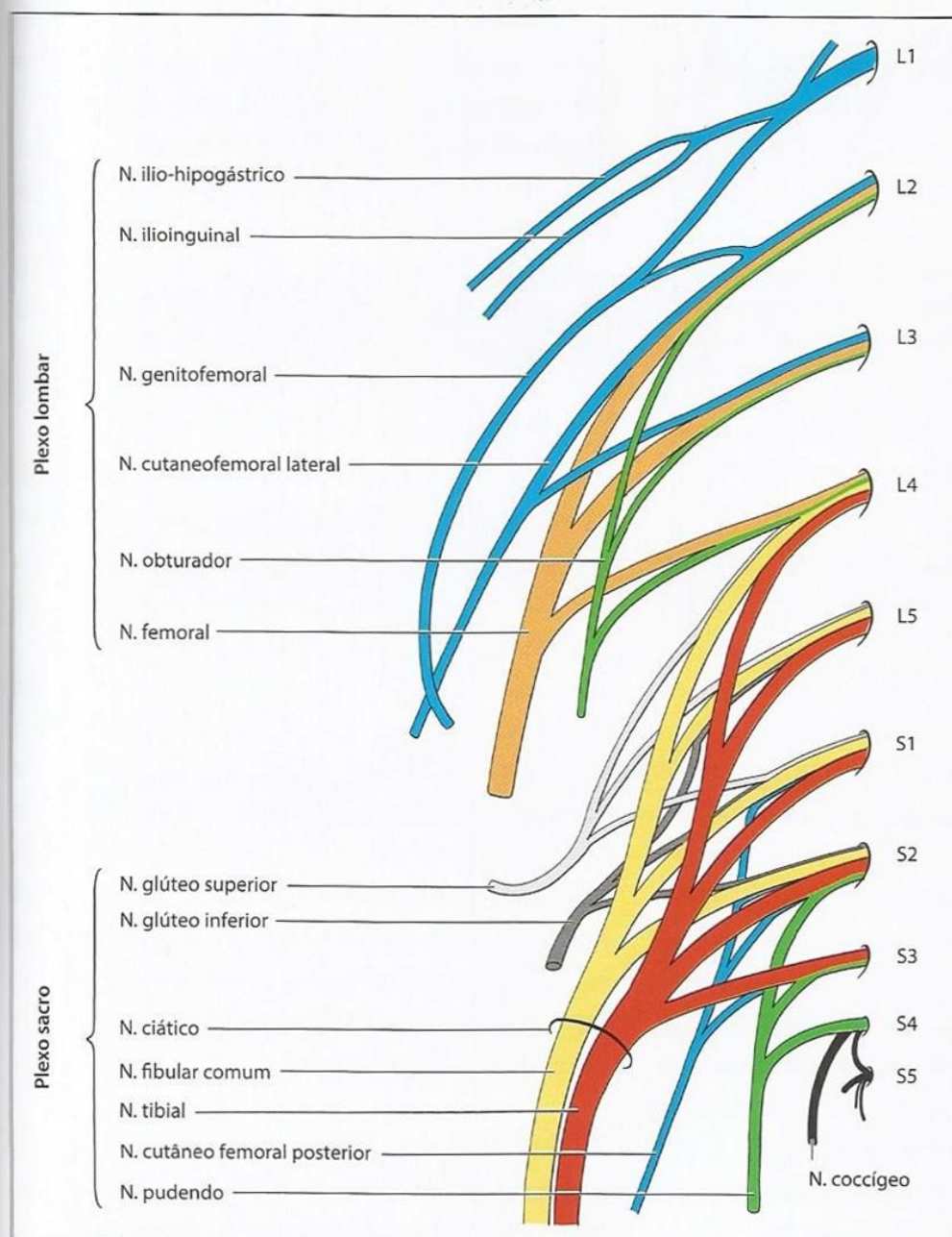


Fig. 3.34 O plexo lombossacro (ilustração esquemática).

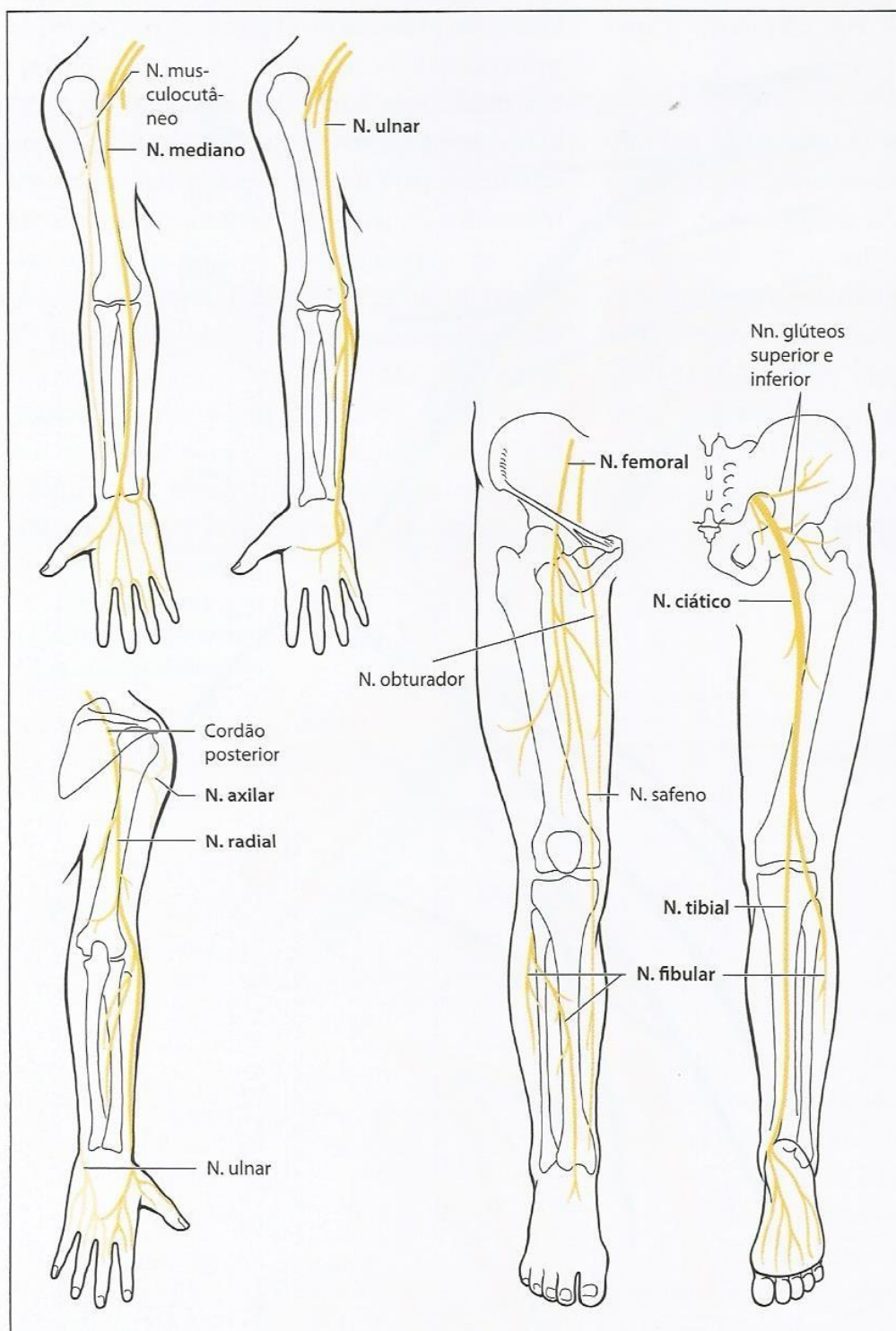


Fig. 3.35 Trajetos dos nervos periféricos importantes selecionados.

músculos intrínsecos do pé. A lesão do nervo fibular comum, ou do segmento fibular comum do nervo ciático, enfraquece os músculos extensores e causa “queda” do pé e marcha escarvante; a lesão do nervo tibial enfraquece os músculos flexores plantares e torna impossível ao paciente andar sobre a ponta dos pés. A paralisia do nervo fibular é mais frequente que a paralisia do nervo tibial, porque o trajeto deste

último é relativamente mais protegido. A paralisia do nervo fibular reduz a sensibilidade da superfície lateral da perna e do dorso do pé, enquanto a paralisia do nervo tibial limita a sensibilidade da planta do pé.

Síndromes dos nervos periféricos

A transecção de um nervo periférico misto causa *paresia flácida* do(s) músculo(s) innervado(s) pelo

nervo, *déficit sensitivo* na distribuição das fibras aferentes interrompidas e *déficits autônomos*.

Quando a continuidade de um axônio é interrompida, a degeneração axônica e também de sua bainha de mielina começam dentro de algumas horas ou dias no local da lesão, estendendo-se distalmente ao longo do axônio e, em geral, afeta toda a extensão do nervo dentro de 15–20 dias (fenômeno conhecido como *degeneração walleriana* ou secundária).

Os axônios lesados do sistema nervoso central não possuem capacidade regenerativa, mas os axônios lesados dos nervos periféricos podem regenerar-se, contanto que suas bainhas de mielina continuem intactas para servir como moldes para o recrescimento dos axônios. Mesmo quando um nervo foi completamente cortado, a sutura das extremidades lesadas pode ser seguida da regeneração praticamente completa dos axônios e da recuperação da atividade funcional. A eletromiografia (EMG) e os estudos da condução nervosa são utilizados frequentemente para avaliar a gravidade da lesão de um nervo periférico e as chances de recuperação adequada.

A Figura 3.35 ilustra os trajetos anatômicos de alguns nervos periféricos importantes lesados frequentemente. A Figura 3.36 descreve as manifestações clínicas típicas das paralisias dos nervos radial, mediano e ulnar.

As causas mais comuns das paralisias de nervos periféricos isolados são: *compressão* de um nervo em uma área anatomicamente vulnerável, ou gargalo (síndrome do escaleno, síndrome do túnel cubital, síndrome do túnel do carpo, lesão do nervo fibular na cabeça da fíbula, síndrome do túnel do tarso); *lesão traumática* (inclusive lesões iatrogênicas como acidentes de punção e injeção); e *isquemia* (p. ex., síndrome compartimental e, menos comumente, processos infecciosos ou inflamatórios).

Síndrome do túnel do carpo

A síndrome do túnel do carpo (Fig. 3.37a) é causada pela lesão do nervo mediano no túnel

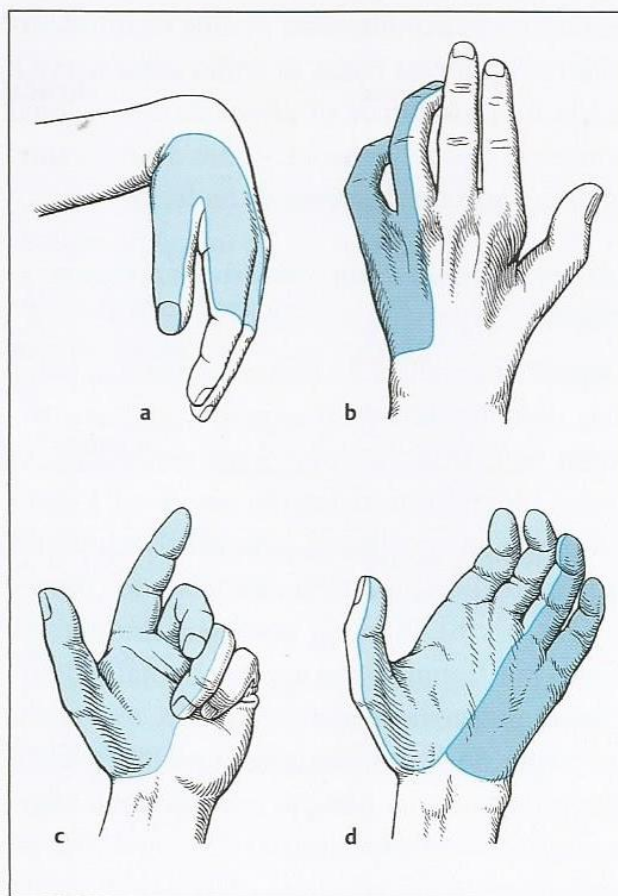


Fig. 3.36 Aspectos típicos das paralisias dos nervos periféricos da mão. a. Mão em gota (paralisia do nervo radial). b. Mão em garra (paralisia do nervo ulnar). c. Mão da Bênção do Papa (paralisia do nervo mediano). d. Mão simiesca (paralisia combinada dos nervos mediano e ulnar). As áreas dos déficits sensitivos estão sombreadas em azul.

do carpo, que pode ser estreitado no ponto em que o nervo passa sob o ligamento transversal do carpo (retináculo flexor). Nos casos típicos, os pacientes queixam-se de dor e parestesias na mão afetada, que são especialmente graves à noite e podem ser percebidas em todo o membro superior (braquialgia parestésica noturna), bem como sensação de inchaço do punho ou de toda a mão. Em geral, a dor pode ser provocada clinicamente por percussão do túnel do carpo (sinal de Tinel positivo). A demonstração de atraso da condução neural pelo túnel do carpo à neurografia do nervo mediano confirma o diagnóstico. Anormalidades tróficas e atrofia dos músculos tenares laterais (abductor curto do polegar e oponente do polegar) são comuns nos casos avançados. O nervo mediano contém

um número incomumente grande de fibras autônomas; por essa razão, as lesões desse nervo é uma causa comum da síndrome de dor regional complexa (antes conhecida como distrofia simpática reflexa ou síndrome de Sudeck).

Lesões do nervo ulnar – síndrome do túnel cubital

Depois da paralisia do nervo mediano, a paralisia do nervo ulnar é o segundo tipo mais comum de disfunção dos nervos periféricos. O nervo ulnar é especialmente suscetível à lesão no ponto em que passa pelo túnel cubital no lado medial da superfície extensora do cotovelo (Fig. 3.37b). O nervo pode ser lesado nesse ponto por traumatismo agudo ou, mais comumente, por compressão crônica (p. ex., apoio frequente do braço em uma superfície rígida, que pode ser uma posição inevitável em algumas atividades ocupacionais). Nos casos graves, a parestesia e a hipoestesia da região ulnar da mão são acompanhadas de atrofia dos músculos hipotenares e do músculo adutor do polegar (paralisia do nervo ulnar com mão em garra).

Polineuropatias

Os processos patológicos que acometem vários nervos periféricos são conhecidos como polineuropatias e as condições infecciosas ou inflamatórias que acometem vários nervos periféricos são descritas como polineurites. As polineuropatias podem ser classificadas com base em critérios histoestruturais (axonais, desmielinizantes, vascular-isquêmicas), nos sistemas que afetam (sensitivos, motores ou autônomos) ou na distribuição dos déficits neurológicos (mononeuropatia múltipla, distal-simétrica, proximal). As polineuropatias e as polineurites têm muitas causas e, por essa razão, seu diagnóstico e tratamento são complexos. A descrição mais detalhada desses distúrbios estaria além dos objetivos deste livro.

Diagnóstico diferencial das lesões radiculares e dos nervos periféricos

A Tabela 3.1 descreve as funções de cada músculo e suas inervações radicular (segmentar) e periférica. As informações contidas nessa tabela

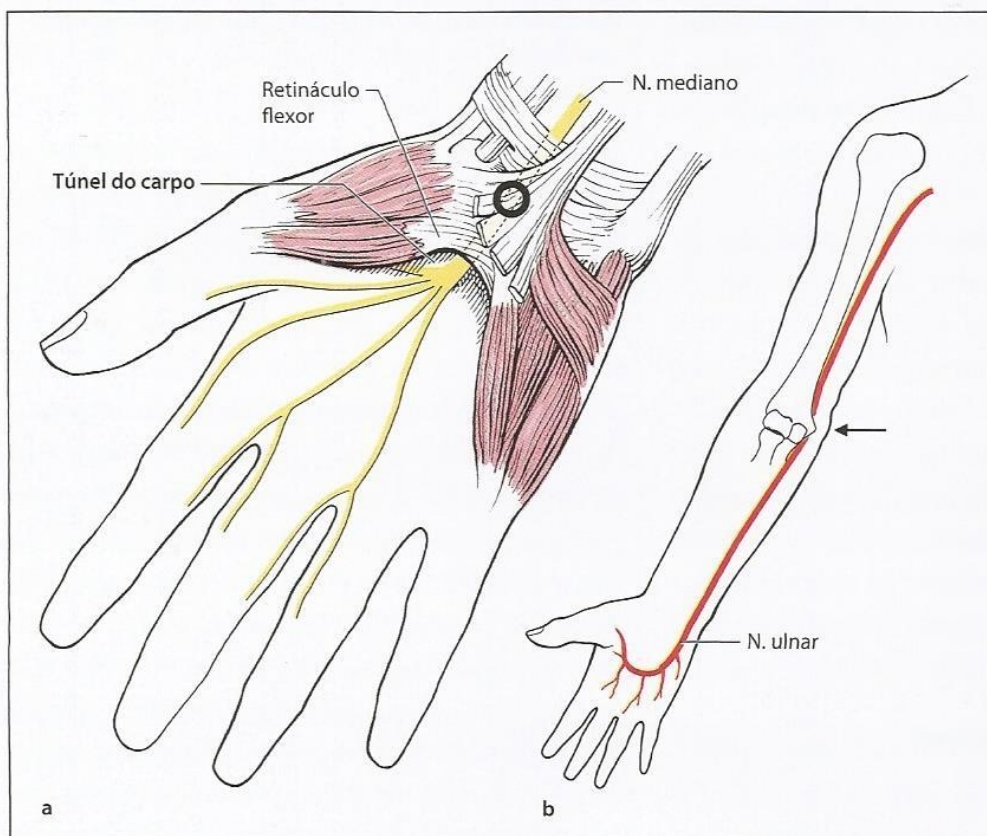


Fig. 3.37 a. Túnel do carpo com nervo mediano (síndrome do túnel do carpo). b. Síndrome do túnel cubital: paralisia do nervo ulnar causada por compressão externa ou deslocamento.

Tabela 3.1 inervações segmentares e periféricas dos músculos

Função	Músculo	Nervo
I. Plexo cervical, C1–C4		
Flexão, extensão, rotação e flexão lateral do pescoço	Músculos profundos do pescoço (também trapézio e esternocleidomastóideo)	Nervos cervicais C1–C4
Elevação do gradil costal superior, inspiração	Músculos escalenos	C3–C5
Inspiração	Diafragma	Nervos frênicos C3, C4, C5
II. Plexo braquial, C5–T1		
Adução e rotação interna do braço e depressão do ombro de posterior para anterior	Peitoral maior Peitoral menor	Nervos peitorais medial e lateral C5–T1
Fixação da escápula com elevação do braço (protração do ombro)	Serrátil anterior	Nervo torácico longo C5–C7
Elevação e adução da escápula em direção à coluna	Elevador da escápula Romboide	Nervo escapular dorsal C4–C5
Elevação e rotação externa do braço Rotação externa do braço no ombro	Supraespinal Infraespinal	Nervo supraescapular C4–C6 C4–C6
Rotação interna do braço no ombro e adução de anterior para posterior, bem como depressão do braço elevado	Latíssimo do dorso Redondo maior Subescapular	Nervo toracodorsal C5–C8 (do fascículo posterior do plexo braquial)
Elevação lateral (abdução) do braço até a posição horizontal	Deltoide	Nervo axilar C5–C6
Rotação externa do braço	Redondo menor	C4–C5
Flexão do braço e antebraço, supinação	Bíceps braquial	Nervo musculocutâneo C5–C6
Elevação e adução do braço	Coracobraquial	C5–C7
Flexão do cotovelo	Braquial	C5–C6
Flexão e desvio radial da mão	Flexor radial do carpo	Nervo mediano C6–C7
Pronação	Pronador redondo	C6–C7
Flexão do punho	Palmar longo	C7–T1
Flexão da articulação interfalângiana (IF) do polegar	Flexor longo do polegar	C6–C8
Flexão das articulações IF proximais do 2º ao 5º dedos	Flexor superficial dos dedos	C7–T1

(Continua)

Tabela 3.1 inervações segmentares e periféricas dos músculos (*continuação*)

Função	Músculo	Nervo
Flexão das articulações IF distais do 2º e 3º dedos	Flexor profundo dos dedos (parte radial)	Nervo mediano C7-T1
Abdução do 1º metacarpo	Abdutor curto do polegar	C7-T1
Flexão da articulação metacarpofalangiana (MF) do polegar	Flexor curto do polegar	C7-T1
Oposição do 1º metacarpo	Oponente curto do polegar	C6-C7
Flexão da articulação MF e extensão das articulações IF do 2º e 3º dedos	Lumbricais I, II	Nervo mediano C8-T1
Flexão das articulações MF e extensão das articulações IF do 4º e 5º dedos	Lumbricais III, IV	Nervo ulnar C8-T1
Flexão e desvio ulnar da mão	Flexor ulnar do carpo	C7-T1
Flexão das articulações IF do 4º e 5º dedos	Flexor profundo dos dedos (parte ulnar)	C7-T1
Abdução do 1º metacarpo	Adutor do polegar	C8-T1
Abdução do 5º dedo	Abdutor do quinto dedo	C8-T1
Oposição do 5º dedo	Oponente do quinto dedo	C7-T1
Flexão da articulação MF do 5º dedo	Flexor curto do quinto dedo	C7-T1
Flexão das articulações MF e extensão das IF do 3º, 4º e 5º dedos; e também adução e abdução desses dedos	Interósseos (palmares e dorsais)	C8-T1
Extensão do cotovelo	Tríceps braquial, ancôneo	Nervo radial C6-C8
Flexão do cotovelo	Braquiorradial	C5-C6
Extensão e desvio radial da mão	Extensor radial do carpo	C6-C8
Extensão das articulações MF do 2º ao 5º dedos; extensão dos dedos; dorsiflexão da mão	Extensor dos dedos	C6-C8
Extensão do 5º dedo	Extensor do quinto dedo	C6-C8
Extensão e desvio ulnar da mão	Extensor ulnar do carpo	C6-C8
Supinação	Supinador	C5-C7
Abdução do 1º metacarpo, extensão radial da mão	Abdutor longo do polegar	C6-C7
Extensão do polegar na articulação MF	Extensor curto do polegar	C7-C8
Extensão do polegar na articulação IF	Extensor longo do polegar	C7, C8
Extensão do 2º dedo na articulação MF	Extensor próprio do indicador	C6-C8
Elevação das costelas, expiração, manobra de Valsalva, anteroflexão e flexão lateral do tronco	Músculos torácicos e abdominais	Nervos intercostais
III. Plexo lombar, T12-L4		
Flexão e rotação interna do quadril	Iliopsoas	Nervo femoral L1-L3

(Continua)

Tabela 3.1 inervações segmentares e periféricas dos músculos (continuação)

Função	Músculo	Nervo
Flexão e rotação externa do quadril; flexão e rotação interna do joelho	Sartório	Nervo femoral L2–L3
Extensão do joelho	Quadríceps femoral	L2–L4
Adução da coxa	Pectíneo Adutor longo Adutor curto Adutor magno Grácil	Nervo obturador L2–L3 L2–L3 L2–L4 L3–L4 L2–L4
Adução e rotação externa da coxa	Obturador externo	L3–L4
IV. Plexo sacro, L5–S1		
Abdução e rotação interna da coxa	Glúteo médio Glúteo mínimo	Nervo glúteo superior L4–S1
Flexão do quadril, abdução e rotação interna da coxa	Tensor da fáscia lata	L4–L5
Abdução e rotação externa da coxa	Piriforme	L5–S1
Extensão do quadril	Glúteo máximo Obturador interno	Nervo glúteo inferior L4–S2 L5–S1
Rotação externa da coxa	Gêmeo Femoral quadrado	L4–S1 L4–S1
Flexão do joelho	Bíceps femoral Semitendíneo Semimembranoso	Nervo ciático L4–S2 L4–S1 L4–S1
Dorsiflexão e supinação do pé	Tibial anterior	Nervo fibular profundo L4–L5
Extensão dos dedos e do pé	Extensor longo dos dedos	L4–S1
Extensão do 2º ao 5º dedos	Extensor curto dos dedos	L4–S1
Extensão do hálux	Extensor longo do hálux Extensor curto do hálux	L4–S1 L4–S1
Dorsiflexão e pronação do pé	Músculos fibulares	Nervo fibular superficial L5–S1
Flexão plantar dos pés em supinação	Gastrocnêmico Sóleo (chamados juntos de tríceps sural)	Nervos tibiais L5–S2

(Continua)

Tabela 3.1 inervações segmentares e periféricas dos músculos (*continuação*)

Função	Músculo	Nervo
Nervos tibiais		
Supinação e flexão plantar do pé	Tibial posterior	L4–L5
Flexão das articulações IF distais do 2º ao 5º dedos; flexão plantar do pé em supinação	Flexor longo dos dedos	L5–S2
Flexão da articulação IF do hálux	Flexor longo do hálux	L5–S2
Flexão das articulações IF do 2º ao 5º dedos	Flexor curto dos dedos	S1–S3
Flexão das articulações MF dos dedos, abdução e adução dos dedos	Músculos plantares do pé	S1–S3
Nervo pudendo		
Oclusão da bexiga e do intestino	Esfíncteres vesical e anal	S2–S4

podem ser usadas para determinar se a fraqueza muscular com determinada distribuição deve-se à lesão de uma raiz nervosa ou de um nervo periférico e para localizar a lesão em determinada raiz ou nervo afetado.

Síndromes da junção neuromuscular e do músculo

Miastenia

Fadiga muscular anormal do músculo estriado é a manifestação fundamental das doenças que afetam a junção neuromuscular. Em geral, a *fraqueza dependente de esforço* acomete primeiramente os músculos extraoculares e causa ptose ou diplopia, na medida em que as unidades motoras desses músculos contêm apenas pequeno número de fibras musculares. Os pacientes com miastenia generalizada também se queixam de disfagia e fraqueza muscular, principalmente da musculatura proximal, dependente de exercício ou esforço físico. A causa mais comum da síndrome miastênica é a miastenia grave (termo mais antigo: miastenia grave pseudoparalítica), que é uma doença autoimune na qual o organismo produz anticorpos contra os receptores de acetilcolina ou outros componentes da placa motora terminal. A quantidade de receptores restantes é muito pequena para a transmissão adequada dos sinais e, por essa razão, os músculos não podem ser mais excitados ade-

quadamente pelos nervos que os inervam. O correspondente eletromiográfico é a redução da amplitude (“decremento progressivo”) do potencial de ação muscular com a estimulação elétrica repetitiva de um músculo afetado. A miastenia grave é diagnosticada com base nas manifestações clínicas, na demonstração do decremento progressivo à eletromiografia, detecção de anticorpos circulantes contra o receptor de acetilcolina ou outros autoanticorpos, e melhora da fraqueza depois da administração de um inibidor de acetilcolinesterase de ação curta (p. ex., cloreto de edrofônio). A doença pode ser tratada eficazmente com inibidores de acetilcolinesterase de ação prolongada, imunossupressão e, além disso, timectomia (para alguns pacientes mais jovens).

Miopatia

Ao contrário da miastenia, as miopatias (doenças primárias do músculo) geralmente causam fraqueza lentamente progressiva e independente do esforço realizado. A atrofia muscular mio-pática é menos grave que a atrofia neurogênica e, em parte, é obscurecida pela reposição dos tecidos musculares por gordura (lipose, também conhecida como lipomatose); por essa razão, pode haver uma discrepância entre o aspecto normal ou pseudo-hipertrofico do músculo e o grau real de fraqueza. Os pacientes não têm dé-

ficits sensitivos ou autônomos nem há fasciculações, que poderiam sugerir uma lesão neurogênica. Mialgia e espasmos musculares são mais comuns com as miopatias metabólicas que com as congênitas.

Alguns exemplos de miopatia são as distrofias musculares (recessiva ligada ao X, autosômica dominante e autossômica recessiva), miopatias metabólicas, distrofias miotônicas (com outras manifestações clínicas como cataratas, calvície frontal e outras anormalidades sistêmicas, como se observa com a distrofia de Steinert-Batten-Curschmann) e miosites. A

descrição detalhada dessas doenças está além dos objetivos deste livro. As informações mais importantes para o diagnóstico diferencial das miopatias são obtidas pela história familiar detalhada, exame clínico, exames laboratoriais (principalmente dosagem da creatinocinase) e eletromiografia, assim como por análises de genética molecular, que se tornaram altamente sofisticadas nos últimos anos e, hoje em dia, podem estabelecer o diagnóstico inequívoco em alguns casos. Por sua vez, isso permite definir o prognóstico com mais precisão e fornecer aconselhamento genético bem fundamentado.

4 Tronco encefálico

Anatomia de superfície do tronco encefálico	87
Nervos cranianos	90
Anatomia topográfica do tronco encefálico	154
Doenças do tronco encefálico	166

4 Tronco encefálico

O tronco encefálico está localizado em posição mais caudal e, filogeneticamente, é a parte mais antiga do cérebro. Essa estrutura pode ser subdividida grosso modo em **bulbo** (antes conhecido como **medula oblonga**), **ponte** e **mesencéfalo** (**cérebro intermediário**). O bulbo é a continuação cranial da medula espinal, enquanto o mesencéfalo está localizado pouco abaixo do diencéfalo; a ponte constitui a parte intermediária do tronco encefálico. Dez dos 12 pares de nervos cranianos (III–XII) emergem do tronco encefálico e são responsáveis basicamente pela inervação da cabeça e do pescoço. O I NC (nervo olfatório) é o segmento inicial da via olfatória; o II NC (nervo óptico) na verdade não é propriamente um nervo periférico, mas um trato do sistema nervoso central.

O tronco encefálico contém grande quantidade de tratos de fibras nervosas, inclusive todas as **vias ascendentes e descendentes** que interligam o cérebro aos órgãos periféricos. Algumas dessas vias cruzam a linha média à medida que passam pelo tronco encefálico e algumas estabelecem sinapses nessa estrutura, antes de continuar seu trajeto. O tronco encefálico também contém muitos **núcleos**, inclusive os **núcleos dos nervos cranianos III–XII**; o **núcleo rubro** e a **substância negra** do mesencéfalo; os **núcleos pontinos**; e os **núcleos olivares** do bulbo, dos quais todos desempenham um papel importante nos circuitos regulatórios da função motora; e os núcleos da **placa quadrigeminal** do mesencéfalo, que são estações de retransmissão importantes das vias visuais e auditivas. Além disso, praticamente todo o tronco encefálico está permeado por uma rede difusa de

neurônios mais ou menos “densamente compactados” (**formação reticular**), que contém os **centros regulatórios autônomos** de muitas funções corporais vitais, inclusive atividade cardíaca, circulação e respiração. A formação reticular também envia estímulos de ativação ao córtex cerebral, que são necessários à manutenção da consciência. As vias descendentes originadas da formação reticular afetam a atividade dos neurônios motores espinais.

Como o tronco encefálico contém tantos núcleos e vias neurais diferentes em um espaço tão exíguo, mesmo lesões pequenas podem causar déficits neurológicos simultâneos de diversos tipos (como se observa com as diversas **síndromes vasculares do tronco encefálico**). Uma anormalidade relativamente comum com as doenças do tronco encefálico é a chamada **paralisia cruzada** ou **hemiplegia alternada**, na qual os déficits referidos aos nervos cranianos ipsolaterais à lesão combinam-se com paralisia da metade contralateral do corpo.

Em geral, os déficits relativos aos nervos cranianos podem ser classificados como **supranucleares**, causados por uma lesão da via descendente originada dos centros mais superiores, geralmente córtex cerebral, que terminam no núcleo do nervo craniano correspondente no tronco encefálico; **nucleares**, quando a lesão acomete o núcleo propriamente dito do nervo craniano; **fascicular**, quando a lesão envolve as fibras das raízes nervosas antes de sua saída do tronco encefálico; ou **periféricos**, quando a lesão afeta o próprio nervo craniano depois de sua saída do tronco encefálico. O tipo de déficit produzido depende da localização da lesão.

Anatomia de superfície do tronco encefálico

Os três segmentos do tronco encefálico – mesencéfalo, ponte e bulbo – têm limites claramente definidos em sua superfície ventral (Fig. 4.1a).

Bulbo

O bulbo estende-se do local de saída das raízes do primeiro nervo cervical (C1) no nível do forame magno até sua junção com a ponte, situada cerca de 2,5–3 cm acima.

Visão dorsal. Os *tubérculos gráceis* estão evidentes nos dois lados da linha média e são flanqueados pelos *tubérculos cuneiformes* (Fig. 4.1b). Essas protrusões pequenas são formadas pelos núcleos grácil e cuneiforme subjacentes em cada lado. Esses núcleos são estações de retransmissão, nas quais as fibras da coluna posterior da medula espinal estabelecem sinapses com os segundos neurônios da via aferente que, por sua vez, projetam-se ao tálamo por meio do lemnisco medial. O limite mais proximal do bulbo é definido por uma linha traçada através da parte distal dos pedúnculos cerebelares médios. O assoalho do quarto ventrículo, ou *fossa romboide*, é limitado lateralmente pelos pedúnculos cerebelares inferiores e superiores e dividido em partes proximal e distal pelas estrias medulares, que contêm fibras que se dirigem do núcleo arqueado ao cerebelo. A parte distal do assoalho contém algumas protrusões (tubérculos) formadas pelos núcleos dos nervos cranianos subjacentes, inclusive o *triângulo vagal* (ou “trígono vagal”; núcleo dorsal do nervo vago), o *triângulo do hipoglosso* (núcleo do nervo hipoglosso) e *área vestibular* (núcleos vestibular e coclear), enquanto a parte proximal contém o tubérculo facial formado pelas fibras do nervo facial à medida que se estendem ao redor do núcleo abducente. A cobertura do quarto ventrículo é formada pelo véu medular superior, pelos pedúnculos cerebelares e pelo próprio cerebelo.

Visões ventral e lateral. Uma visão ventral do bulbo (Fig. 4.1a) mostra as *pirâmides*, que emprestam o seu nome aos tratos piramidais cujas fibras passam por elas. A *decussação das pirâmides* também pode ser localizada nessa área. Em posição lateral às pirâmides, de cada lado há outra protrusão conhecida como *oliva*, que contém o *núcleo olivar inferior*.

O *nervo hipoglosso* (XII) emerge do tronco encefálico no sulco ventrolateral entre a pirâmide e a oliva. Os núcleos do nervo hipoglos-

so, como também ocorre com os núcleos dos nervos que controlam os músculos extraoculares, estão localizados perto da linha média do tronco encefálico nas lâminas basais. Em posição dorsal à oliva, as raízes dos *nervos acessório* (XI), *vago* (X) e *glossofaríngeo* (IX) emergem do tronco encefálico em uma fileira orientada verticalmente (Fig. 4.1a e c). Em posição mais dorsal, entre a saída desses nervos e o sulco dorsolateral, está o *tubérculo cinéreo*, formado pelo núcleo do trato espinal do nervo trigêmeo. Esse local também corresponde ao trato espinocerebelar posterior, que ascende ao cerebelo por meio do pedúnculo cerebelar inferior (corpo restiforme).

Ponte

Visão ventral. A ponte é assim denominada porque, quando é examinada no plano anterior, parece conectar os dois hemisférios cerebelares por meio de uma faixa larga de fibras dispostas horizontalmente, que é delimitada distalmente pelo bulbo e proximalmente pelos pedúnculos cerebrais (*crura cerebri*) do mesencéfalo. As *fibras corticopontinas* descendentes formam sinapses com seus segundos neurônios no mesmo lado da ponte, originando essas fibras pontocerebelares dispostas horizontalmente que, por sua vez, cruzam a linha média e estendem-se ao longo do pedúnculo cerebelar médio até o cerebelo. Um sulco superficial na linha média da superfície ventral da ponte contém a artéria basilar orientada verticalmente. Esse sulco não é causado pela artéria, mas pelos abaulamentos bilaterais produzidos pelos tratos piramidais à medida que descem pela base pontina.

Visão lateral. A visão lateral (Fig. 4.1c) mostra as fibras pontinas dispostas horizontalmente, que se reúnem para formar o *pedúnculo cerebelar médio* (*brachium pontis*). O *nervo trigêmeo* (V NC) emerge da ponte em posição ligeiramente medial à origem do pedúnculo cerebelar médio.

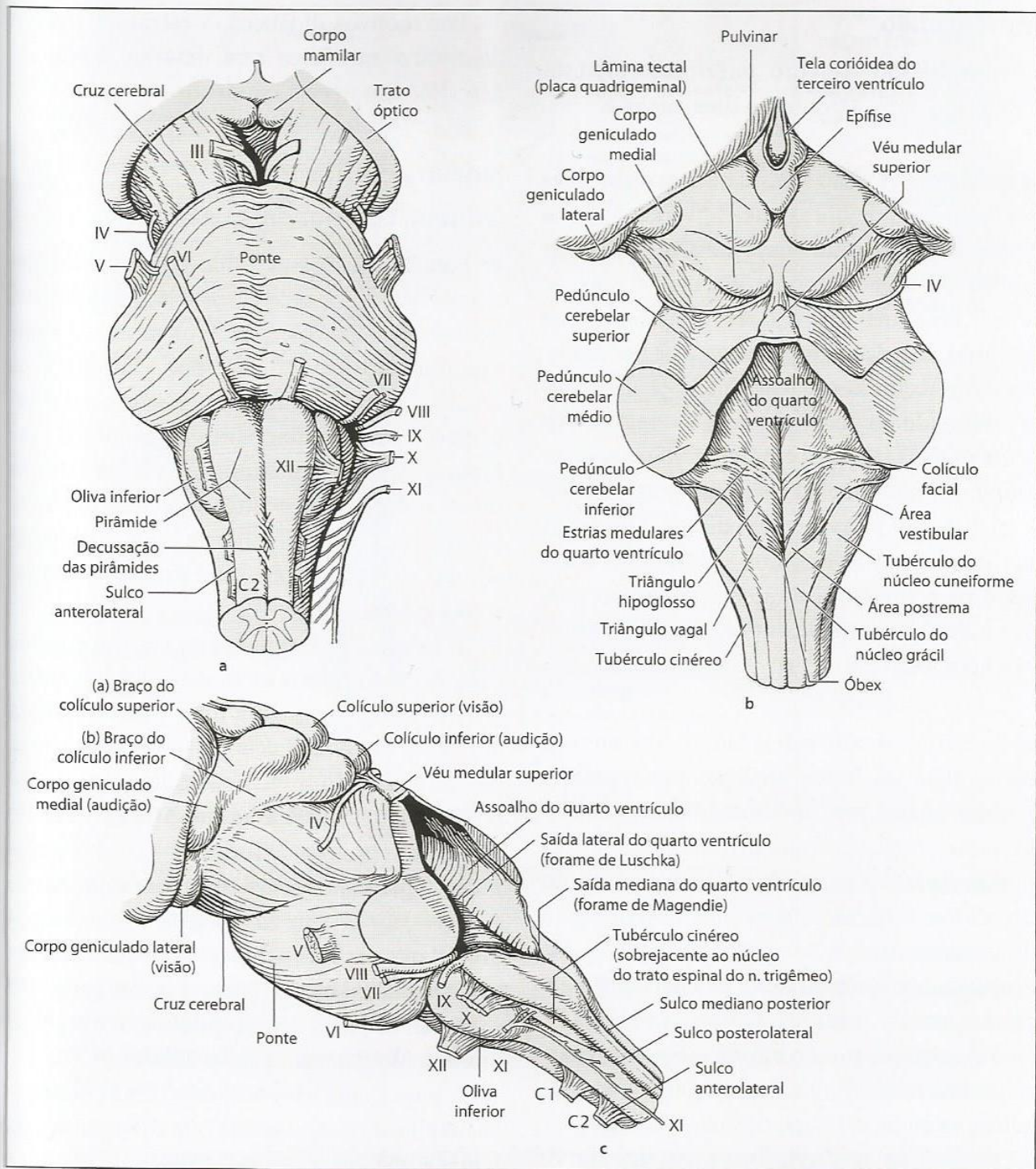


Fig. 4.1 Tronco encefálico. a, Visão ventral. b, Visão dorsal. c, Visão lateral.

Visão dorsal. A superfície dorsal da ponte forma a parte superior do assoalho do quarto ventrículo. Essa estrutura tem a forma de um triângulo, cuja base é uma linha horizontal que define os limites entre as superfícies dorsais da ponte e do bulbo. Nas extremidades dessa linha, o quarto ventrículo abre-se para o espaço subaracnóideo por meio da

abertura lateral (forame de Luschka). A abertura mediana unilateral do quarto ventrículo (forame de Magendie) está localizada na extremidade distal do ventrículo (Fig. 4.1c). A cobertura do quarto ventrículo é formada pelos pedúnculos cerebelares superiores (*brachia conjunctiva*) e pelo véu medular superior.

Mesencéfalo

O mesencéfalo (cérebro intermediário) está localizado entre a ponte e o diencefalo.

Visão ventral. A visão ventral mostra dois feixes proeminentes de fibras que convergem para a ponte. Essas estruturas são os *pedúnculos cerebrais* ou, como também são conhecidas, as *cruzes cerebrais* (*crura cerebri*, singular *crus cerebri*). O sulco existente entre os pedúnculos – conhecido como fossa interpeduncular – corresponde ao ponto do qual os dois *nervos oculomotores* (III NC) emergem do tronco cerebral. Os pedúnculos cerebrais desaparecem à medida que se avança em direção distal em sua entrada na ponte; nos segmentos proximais, os pedúnculos estão circundados pelos *tratos ópticos*, antes de entrarem nos hemisférios cerebrais (Fig. 4.1a).

Visão dorsal. A superfície dorsal do mesencéfalo (*teto* ou “cobertura” do mesencéfalo) contém quatro protrusões conhecidas coletivamente como *placa quadrigeminal*. A informação visual é processada nas duas protrusões superiores (*colículos superiores*), enquanto a informação auditiva é processada nas duas protrusões inferiores (*colículos inferiores*), que são um pouco menores. O *nervo troclear* (IV NC) emerge do tronco encefálico pouco abaixo do colículo inferior de cada lado e, em seguida, estende-se em posição ventral ao redor do pedúnculo cerebral. Esse é o único nervo craniano que emerge da superfície dorsal do tronco encefálico.

Visão lateral. As duas protrusões pequenas situadas em posição lateral à placa quadrigeminal são o *corpo geniculado medial* (uma área de retransmissão dos estímulos auditivos) e o *corpo geniculado lateral* (uma área de retransmissão visual). Os corpos geniculados fazem parte do tálamo e, desse modo, não pertencem ao tronco encefálico, mas sim ao diencefalo.

Por motivos didáticos, a estrutura interna do tronco encefálico será descrita depois da descrição dos nervos cranianos.

Nervos cranianos

Origem, componentes e funções

A Figura 4.2 ilustra uma visão dorsal esquemática do tronco encefálico, na qual os núcleos dos nervos cranianos motores e parassimpáticos estão ilustrados à direita e os núcleos somatossensitivos e sensoriais especiais estão posicionados à esquerda. As Figuras 4.3 e 4.4 ilustram as visões laterais mostrando, respectivamente, as relações anatômicas dos núcleos motores e parassimpáticos e dos núcleos somatossensitivos e sensoriais especiais.

A origem, os componentes e as funções de cada nervo craniano estão descritos na Tabela 4.1. A Figura 4.5 mostra uma visão resumida das áreas de emergência de todos os 12 nervos cranianos do tronco encefálico, seus componentes funcionais e as áreas periféricas de origem e terminação. Todos os 12 nervos cranianos aparecem nessa figura, desde o I (nervo olfatório) ao XII (nervo hipoglosso); contudo, é importante ter em mente que o segundo “nervo” craniano – nervo óptico – na verdade não é um nervo periférico propriamente dito, mas um trato do sistema nervoso central.

É importante lembrar que as fibras dos nervos espinais podem ser classificadas como aferentes somáticas, eferentes somáticas, aferentes viscerais e eferentes viscerais. A classificação das fibras dos nervos cranianos é um pouco mais complicada por duas razões. Algumas fibras dos nervos cranianos são fibras sensoriais especiais, que se originam dos órgãos do sentido da cabeça (visão, audição, gustação e olfato). Além disso, algumas fibras eferentes dos nervos cranianos originam-se das áreas nucleares que, embriologicamente, são derivadas dos arcos branquiais; essas fibras inervam os músculos de origem branquial.

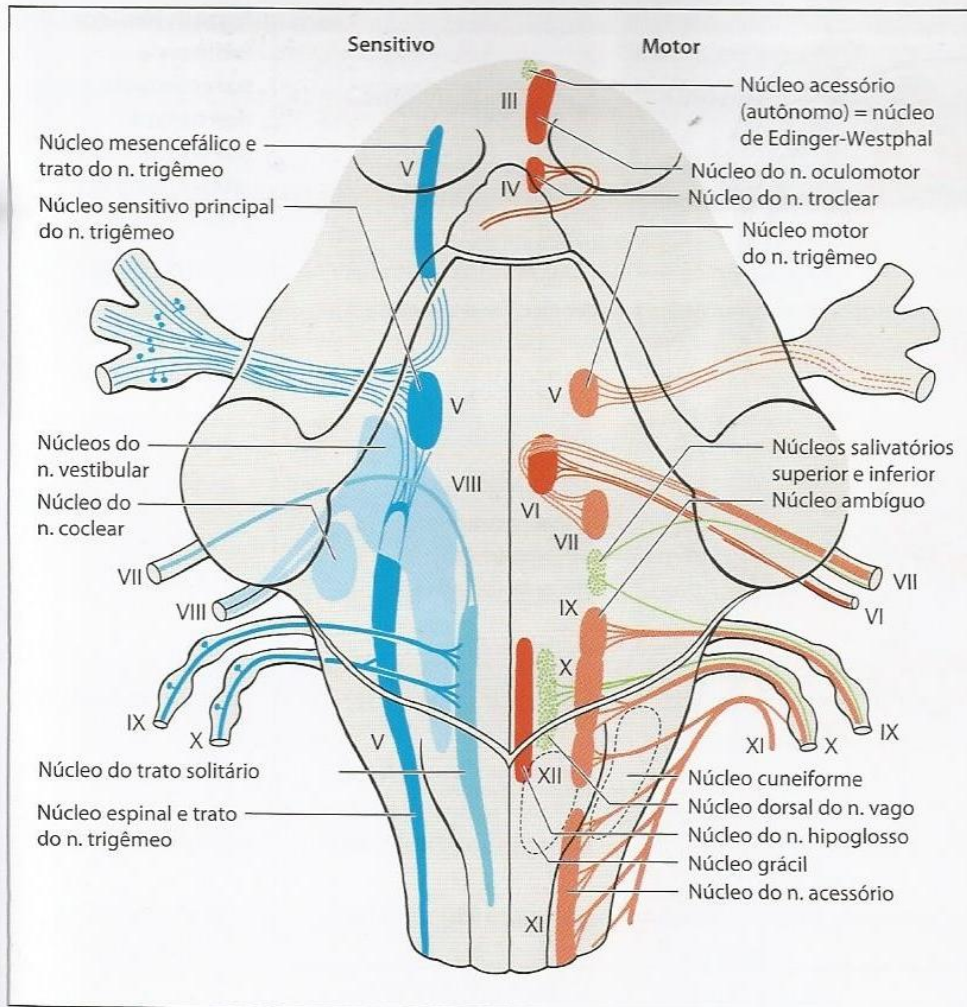


Fig. 4.2 Núcleos dos nervos cranianos, visão dorsal (ilustração esquemática). Os núcleos somatossensitivos e sensoriais especiais estão ilustrados no lado esquerdo da figura, enquanto os núcleos motores e parassimpáticos estão representados à direita.

Desse modo, a classificação resultante das fibras dos nervos cranianos inclui sete subtipos, que são os seguintes:

- *Fibras aferentes somáticas* (sensibilidades a dor, temperatura, toque, pressão e propriocepção originadas de receptores da pele, das articulações, dos tendões etc.).
- *Fibras aferentes viscerais*, que transmitem estímulos (de dor) originados dos órgãos internos.
- *Fibras aferentes somáticas especiais*, que transmitem estímulos produzidos nos receptores especiais (olhos, orelhas).
- *Fibras aferentes viscerais especiais*, que transmitem impulsos relacionados com a gustação e o olfato.
- *Fibras eferentes somáticas gerais*, que transmitem estímulos motores aos músculos esqueléticos (nervos oculomotor, troclear, abducente e hipoglosso).

- *Fibras eferentes viscerais*, que innervam os músculos lisos, a musculatura cardíaca e as glândulas (simpáticas e parassimpáticas).
- *Fibras eferentes branquiais especiais*, que innervam os músculos derivados dos arcos branquiais mesodérmicos, *i.e.*, partes motoras do nervo facial (segundo arco branquial), nervo glossofaríngeo (terceiro arco branquial) e nervo vago (quarto arco branquial).

Os nervos cranianos emergem do crânio por orifícios (forames, fissuras ou canais) ilustrados no lado esquerdo da Figura 4.6. À direita, estão ilustrados os cotos dos nervos cortados em seus orifícios correspondentes.

Sistema olfatório (I NC)

A via olfatória (Figs. 4.7 e 4.8) é formada pelo epitélio olfatório do nariz, nervo olfatório (I NC), bulbo e trato olfatórios e área cortical

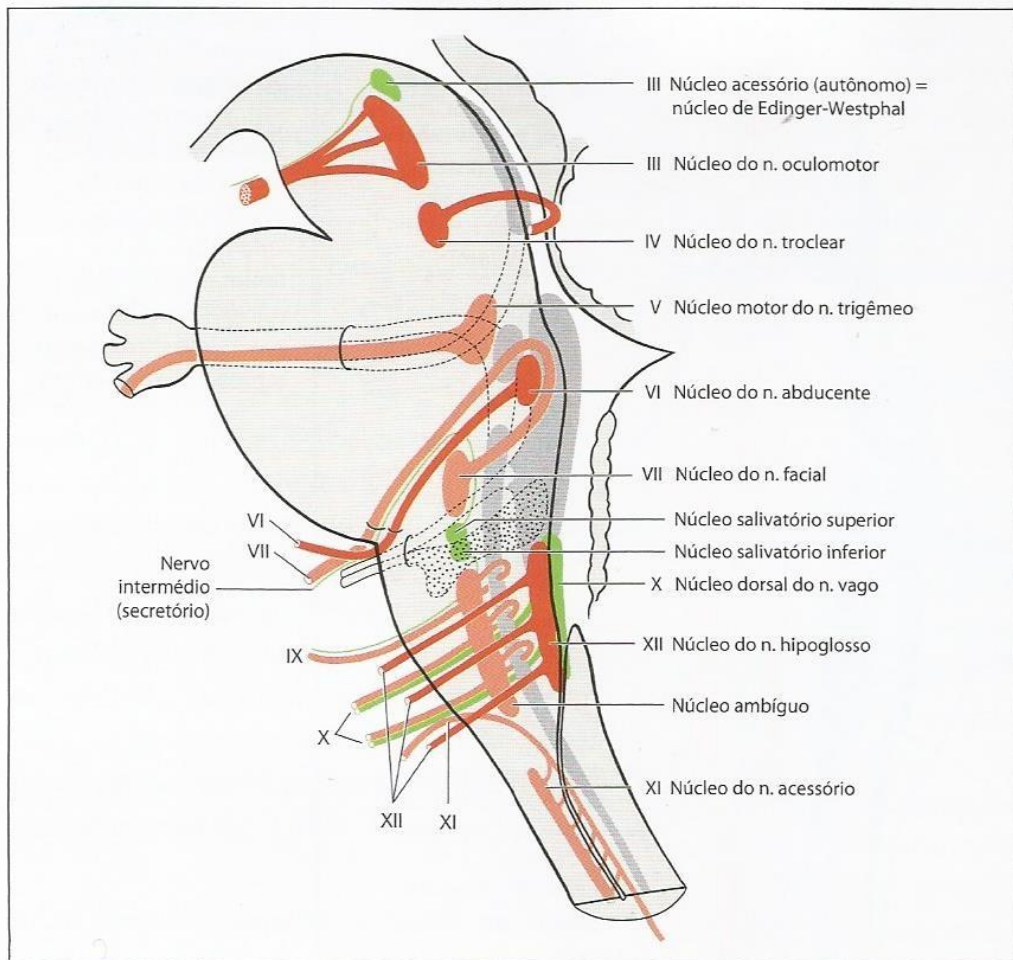


Fig. 4.3 Núcleos motores e parassimpáticos dos nervos cranianos, visão lateral (ilustração esquemática).

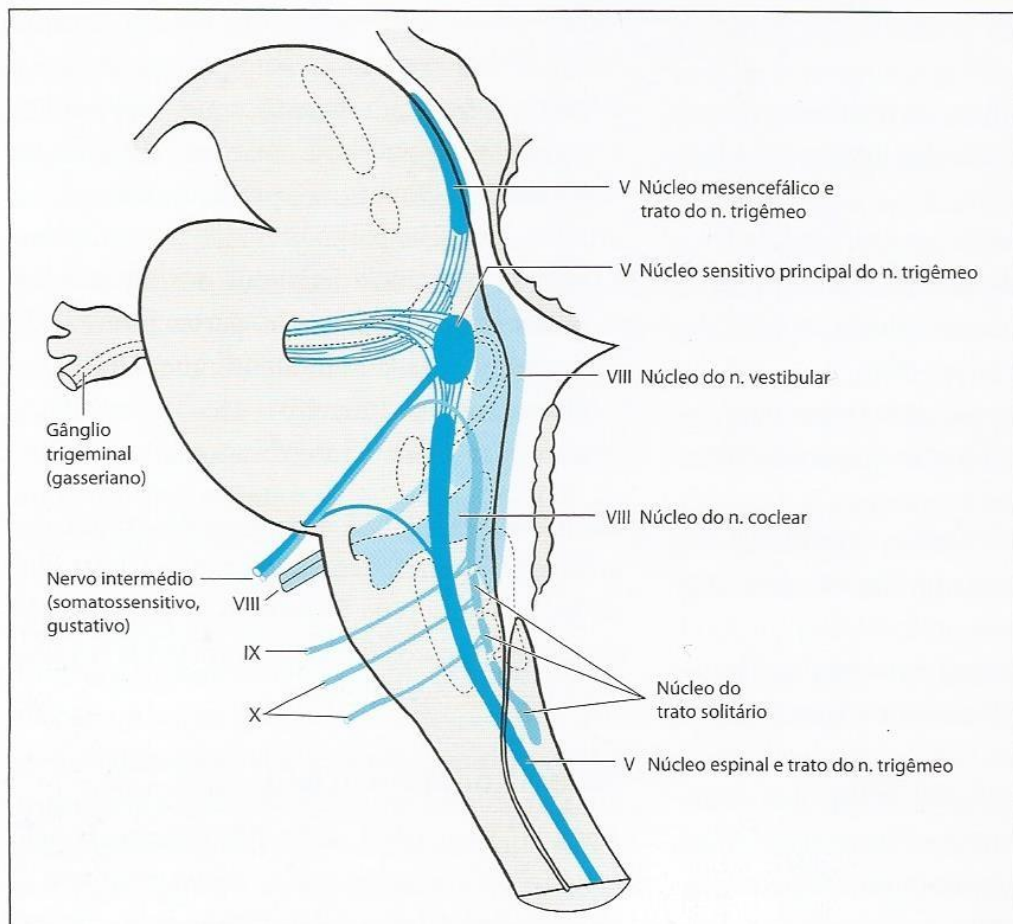


Fig. 4.4 Núcleos somatossensitivos e sensoriais especiais dos nervos cranianos, visão lateral (ilustração esquemática).

Tabela 4.1 Nervos cranianos

Nome	Componentes	Origem	Função	
I. Nervo olfatório (ou fascículo olfatório)	Aferente visceral especial	Células olfatórias do epitélio olfatório	Olfação	
II. Nervo óptico (ou fascículo óptico)	Aferente somático especial	Retina, células ganglionares retinianas	Visão	
III. Nervo oculomotor	(a) Eferente somático	Núcleo do nervo oculomotor (mesencéfalo)	Inerva os músculos retos superior, inferior e medial, oblíquo inferior e levantador da pálpebra	
	(b) Eferente visceral (parassimpático)	Núcleos de Edinger-Westphal	Músculo esfíncter da pupila, músculo ciliar	
	(c) Aferente somático	Proprioceptores dos músculos extraoculares	Propriocepção	
IV. Nervo troclear	(a) Eferente somático	Núcleo do nervo troclear (mesencéfalo)	Músculo oblíquo superior	
	(b) Aferente somático	Proprioceptores	Propriocepção	
V. Nervo trigêmeo	(a) Aferente somático	Células bipolares do gânglio semilunar	Sensibilidade da face e das cavidades oral e nasal	
	Primeiro arco branquial	(b) Eferente branquial	Núcleo motor do nervo trigêmeo	Músculos da mastigação
		(c) Aferente somático	Propriocepção	Propriocepção
VI. Nervo abducente	Eferente somático	Núcleo do nervo abducente	Músculo reto lateral	
VII. Nervo facial	(a) Eferente branquial	Núcleo do nervo facial	Músculos da expressão facial, músculo platisma, músculo estilo-hióideo, músculo digástrico	
	Nervo intermédio	(b) Eferente visceral	Núcleo salivatório superior	Glândulas nasais e lacrimais, salivação, glândulas sublinguais e submandibulares
	Segundo arco branquial	(c) Aferente visceral especial	Gânglio geniculado	Gustação (2/3 anteriores da língua)
		(d) Aferente somático	Gânglio geniculado	Orelha externa, partes do canal auditivo, superfície externa da membrana timpânica (somatossensitiva)
VIII. Nervo vestibulococlear	Aferentes somáticos especiais	(a) Gânglio vestibular	Equilíbrio, cristas dos canais semilunares, máculas do utrículo e do sáculo	
		(b) Gânglio espiral	Audição, órgão de Corti	

(Continua)

Tabela 4.1 Nervos cranianos (*continuação*)

Nome	Componentes	Origem	Função
IX. Nervo glossofaríngeo Terceiro arco branquial	(a) Eferente branquial	Núcleo ambíguo	Músculo estilofaríngeo, músculos faríngeos
	(b) Eferente visceral (parassimpático)	Núcleo salivatório inferior	Salivação
	(c) Aferente visceral especial	Gânglio inferior	Glândula parótida
	(d) Aferente visceral	Gânglio superior	Gustação (1/3 posterior da língua)
	(e) Aferente somático	Gânglio superior	Somatossensitivo: 1/3 posterior da língua e faringe (reflexo de engasgo) Orelha média, tuba auditiva (somatossensitivo)
X. Nervo vago Quarto arco branquial	(a) Eferente branquial	Núcleo ambíguo	Músculos da laringe e faringe
	(b) Eferente visceral	Núcleo dorsal do nervo vago	Vísceras torácicas e abdominais (parassimpático)
	(c) Aferente visceral	Gânglio inferior (nodoso)	Cavidade abdominal (somatossensitivo)
	(d) Aferente visceral especial		Gustação: epiglote
	(e) Aferente somático	Gânglio superior (jugular)	Canal auditivo, dura-máter (somatossensitivo)
XI. Nervo acessório	(a) Eferente branquial	Núcleo ambíguo	Músculos da laringe e faringe
	(b) Eferente somático	Células do corno anterior	Músculos esternocleidomastóideo e trapézio
XII. Nervo hipoglosso	Eferente somático	Núcleo do nervo hipoglosso	Músculos da língua

(paleocórtex), que se estende do unco do lobo temporal através da substância perfurada anterior até a superfície medial do lobo frontal sob o joelho do corpo caloso.

O epitélio olfatório ocupa uma área com cerca de 2 cm² na base de cada cavidade nasal e recobre partes da concha nasal superior e do septo nasal. Esse epitélio contém células receptoras, células de sustentação e glândulas (glândulas de Bowman) que secretam um líquido seroso conhecido como muco olfatório, no qual as substâncias aromáticas provavelmente são

dissolvidas. As *células sensoriais* (*células olfatórias*) são células bipolares, cujos processos periféricos terminam nos pelos olfativos do epitélio olfatório.

Nervo e bulbo olfatórios. Os processos centrais (neuritos) das células olfatórias coalescem em feixes, que contêm centenas de fibras não mielinizadas circundadas por uma bainha de células de Schwann. Na verdade, esses feixes olfatórios (cerca de 20 de cada lado) são os nervos olfatórios (desse modo, o I NC é formado por fibras nervosas periféricas, mas não é um nervo

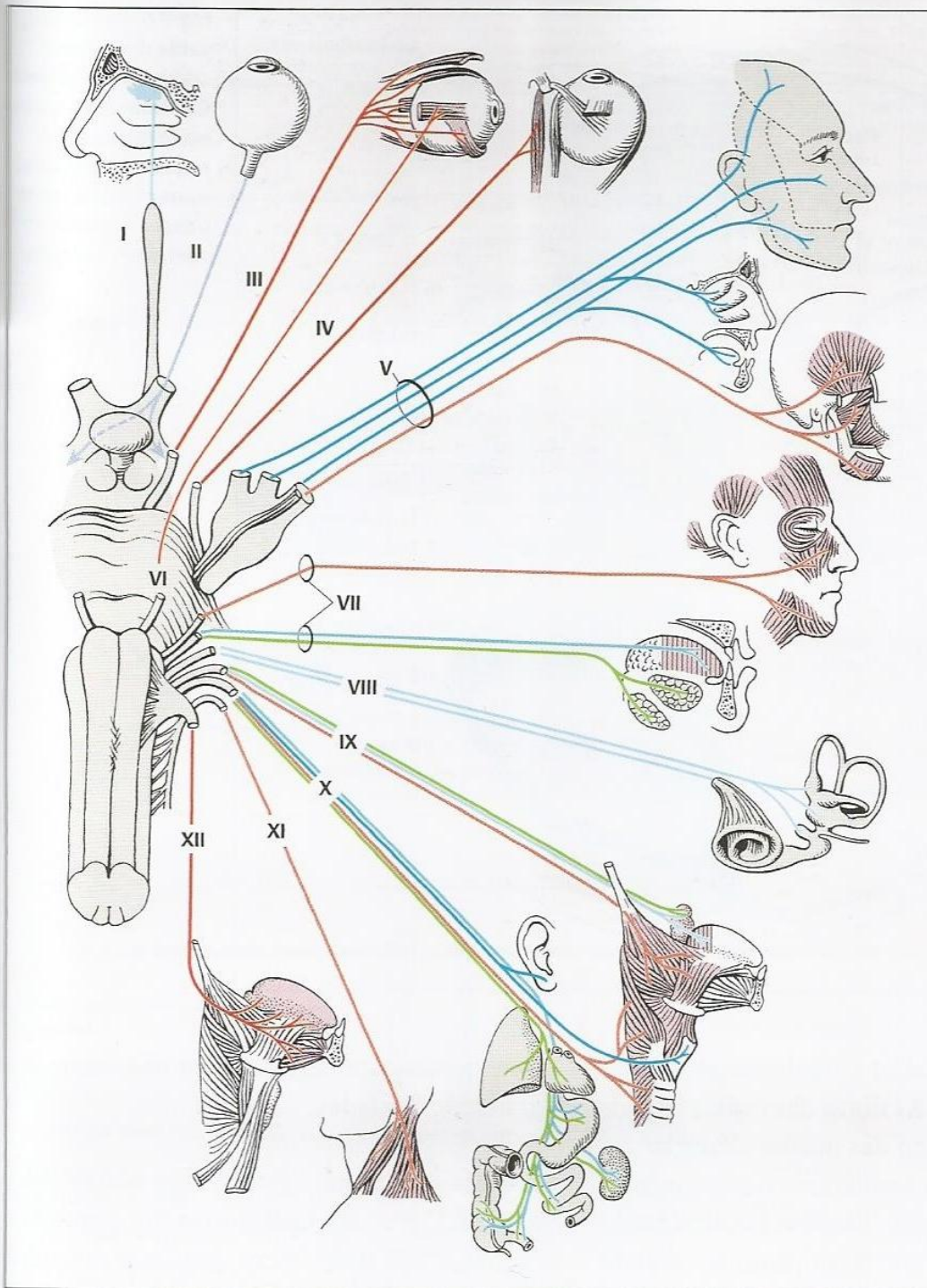


Fig. 4.5 Nervos cranianos: locais de saída do tronco encefálico, componentes e distribuição.

periférico comum no sentido usual do termo). Os feixes passam por orifícios minúsculos da placa cribriforme (“em forma de peneira”) e entram no bulbo olfatório, onde estabelecem a primeira sinapse da via olfatória. Embora não esteja localizado fisicamente no córtex cerebral, o bulbo olfatório na verdade é uma parte do telencéfalo. Dentro dessa estrutura, são estabelecidas sinapses complexas com os dendritos das células mitrales, tufosas e granulares.

Via olfatória. O primeiro neurônio da via olfatória é a *célula olfatória bipolar*; os segundos neurônios são as *células mitrales* e *tufosas* do bulbo olfatório. Os neuritos dessas células formam o *trato olfatório* (segundo neurônio), que está localizado ao lado e pouco abaixo do córtex frontobasal (orbitofrontal). O trato olfatório divide-se entre as *estrias olfatórias lateral e medial* à frente da substância perfurada anterior; outra parte desse trato termina no *trígono olfatório*,

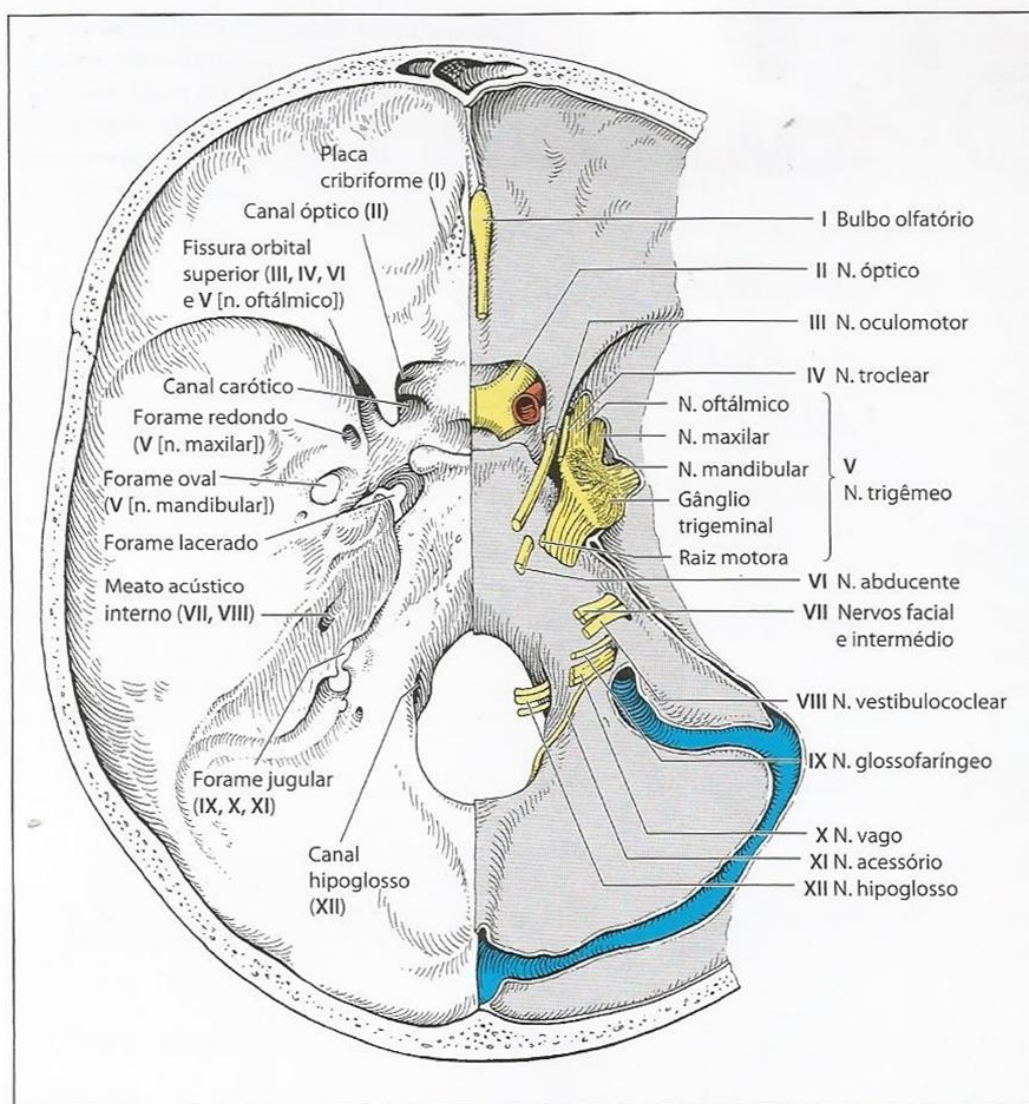


Fig. 4.6 Locais de saída dos nervos cranianos do crânio. Os forames de saída estão ilustrados à esquerda, enquanto os nervos cranianos transeccionados aparecem à direita.

que também se localiza à frente da substância perfurada anterior. As fibras das estrias laterais estendem-se ao longo das ínsulas olfatórias até as *amígdalas*, o *giro semilunar* e o *giro ambiente* (área pré-piriforme). Essa é a localização do terceiro neurônio, que lança projeções à parte anterior do *giro para-hipocampal* (área 28 de Brodmann, que contém os campos das projeções corticais e a área de associação do sistema olfatório). As fibras das estrias mediais terminam nos núcleos da área septal abaixo do joelho do corpo caloso (área subcalosa) e à frente da *comissura anterior*. Por sua vez, as fibras que emergem desses núcleos projetam-se ao hemisfério contralateral e ao sistema límbico. A via olfatória é a única via sensorial que chega ao córtex cerebral sem passar por uma área de retransmissão no tálamo. As conexões centrais

dessa via são complexas e ainda não foram inteiramente definidas.

Conexões do sistema olfatório com outras áreas cerebrais. Um aroma apetitoso excita o apetite e estimula a salivação reflexa, enquanto um odor fétido provoca náusea e ânsia de vômito, ou até mesmo vômitos. Esses processos também envolvem emoções: alguns odores são agradáveis, outros desagradáveis. Essas emoções provavelmente são originadas das conexões do sistema olfatório com o hipotálamo, o tálamo e o sistema límbico. Entre suas outras conexões, a área septal envia fibras de associação ao giro cingulado.

As conexões principais do sistema olfatório com as áreas autônomas são o *feixe prosencefálico medial* e as *estrias medulares do tálamo* (Fig. 6.9). O feixe prosencefálico medial estende-se

Fig. 4.7 Nervo e trato olfatórios e via olfatória.

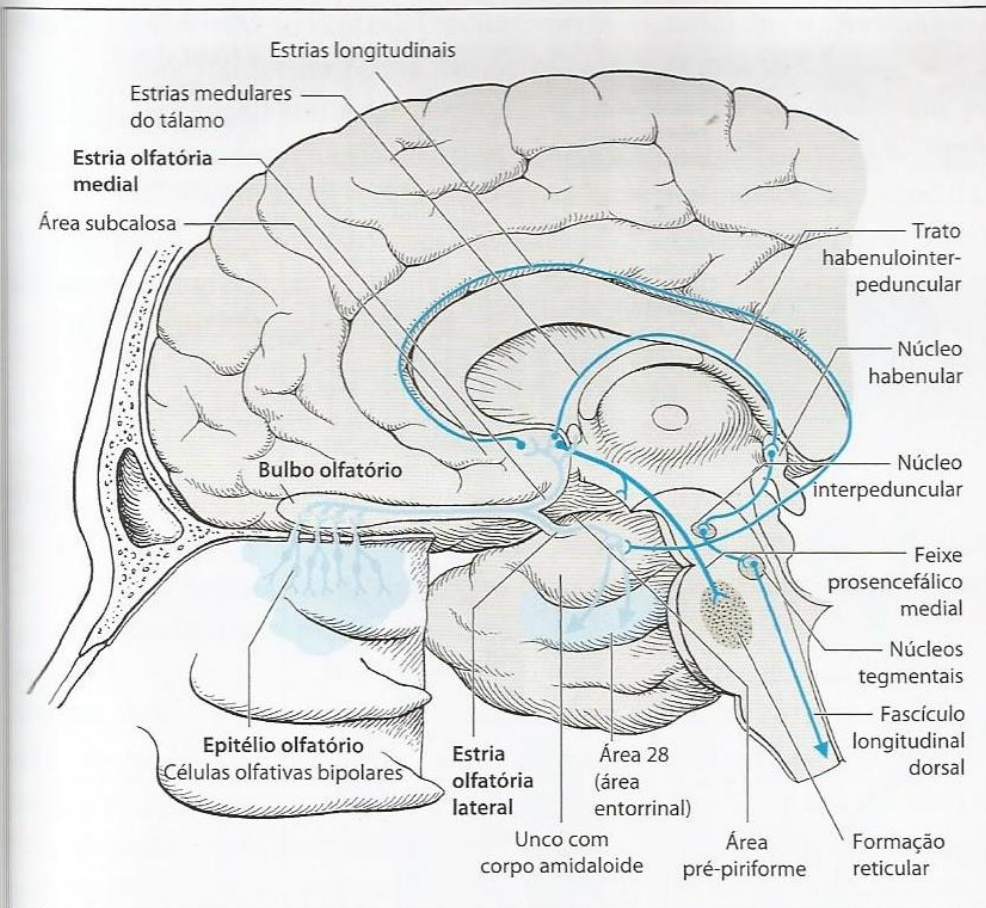
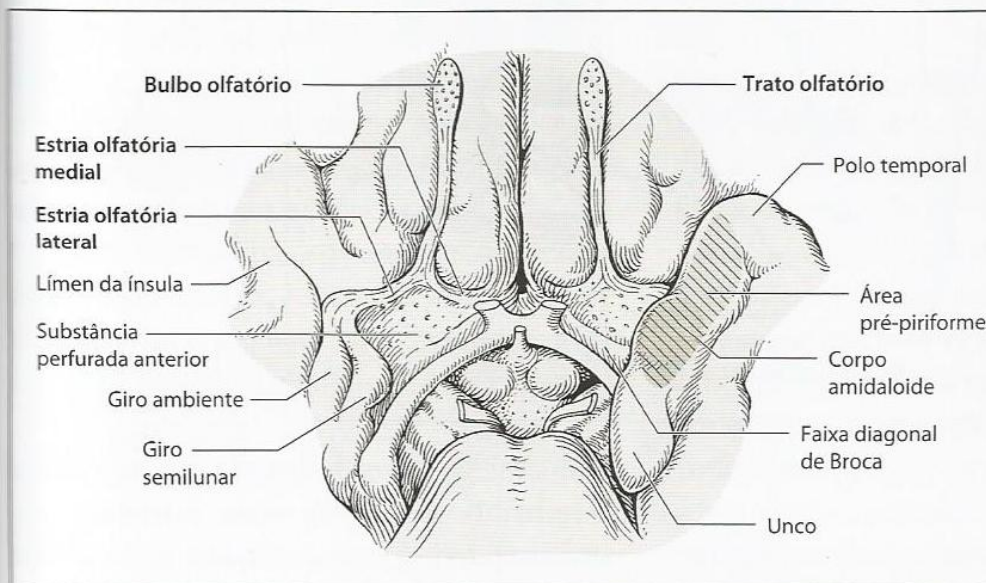


Fig. 4.8 Nervo e trato olfatórios, visão inferior.



lateralmente pelo hipotálamo e origina ramos para os núcleos hipotalâmicos. Algumas de suas fibras continuam até o tronco encefálico, terminando nos centros autônomos da formação reticular, nos núcleos salivatórios e no núcleo dorsal do nervo vago. As estrias medulares do tálamo terminam no núcleo habenular; em seguida, essa

via continua até o núcleo interpeduncular e a formação reticular do tronco encefálico (Fig. 6.9).

Distúrbios do olfato podem ser classificados em quantitativos ou qualitativos. Os distúrbios quantitativos do olfato são *hiposmia* (redução do olfato) e *anosmia* (perda do olfato). Essas

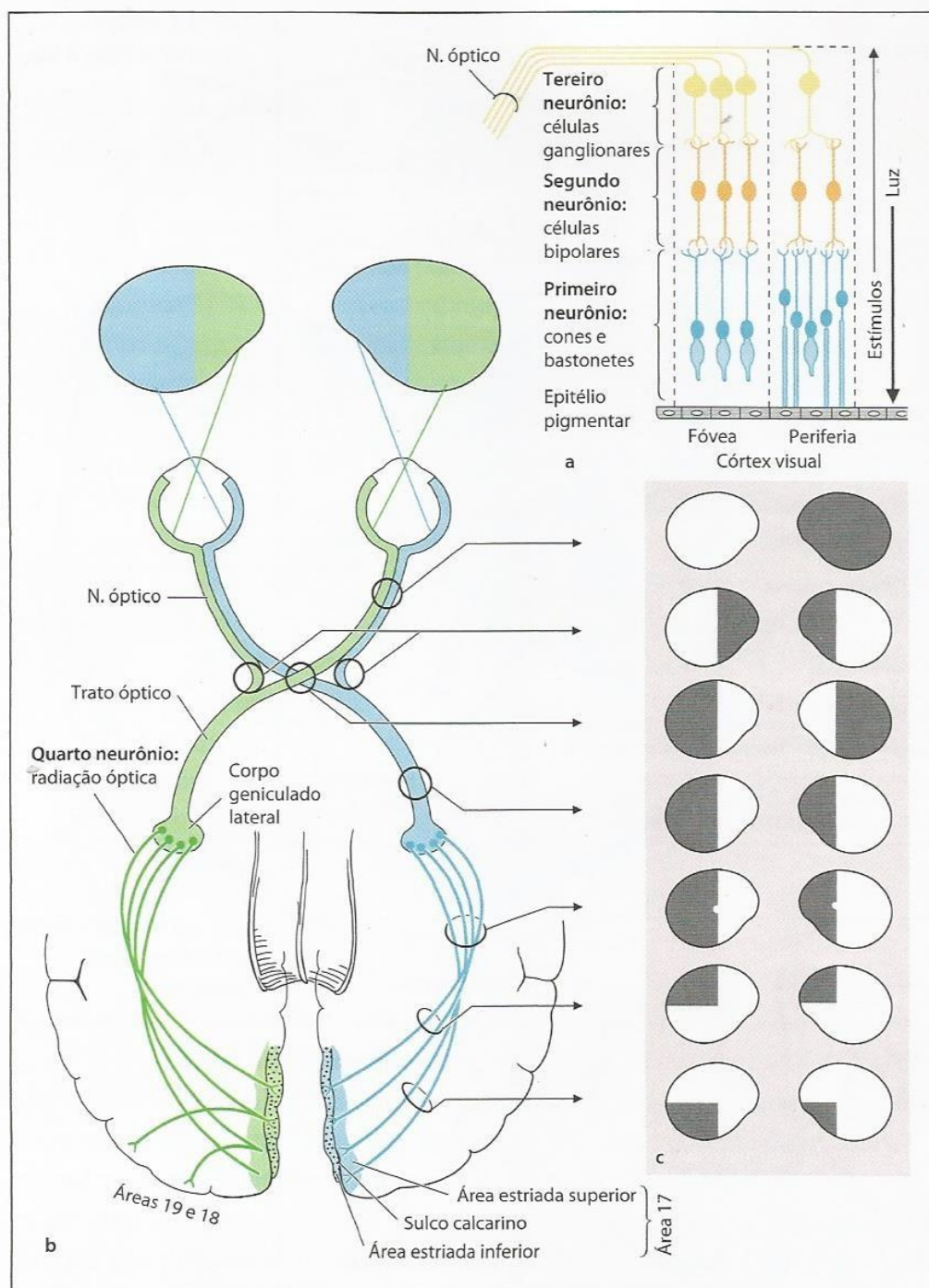


Fig. 4.9 Nervo óptico e trato visual.

a. Composição da retina (ilustração esquemática).

b. Trato visual com áreas de lesão potencial. c. Déficits dos campos visuais correspondentes.

condições sempre são causadas por lesão periférica do nervo olfatório (p. ex., em consequência de rinite, traumatismo com transecção das fibras nervosas na placa cribriforme, ou efeitos colaterais dos fármacos) ou por lesão central do segundo neurônio do bulbo e/ou trato olfatório (meningioma do sulco olfatório é uma causa clássica). Os distúrbios qualitativos do olfato, também conhecidos como parosmias, podem consistir em *cacosmia* desagradável (p. ex., odor de fezes) ou *hiperosmia* (olfato anormalmente

exacerbado). Em geral, esses distúrbios são causados por disfunção central (p. ex., epilepsia do lobo temporal).

Sistema visual (II NC)

Via visual

Retina (Fig. 4.9a) é a superfície receptora da informação visual. Como também ocorre com o nervo óptico, a retina faz parte do cérebro, embora sua localização física esteja na perife-

ria do sistema nervoso central. Os componentes mais importantes da retina são as *células receptoras sensoriais* (ou *fotorreceptores*) e vários tipos de *neurônios* da via visual. A camada celular mais profunda da retina contém os fotorreceptores (cones e bastonetes); as duas camadas mais superficiais contêm os neurônios bipolares e as células ganglionares.

Cones e bastonetes. Quando a luz incide na retina, ela desencadeia uma reação fotoquímica nos cones e nos bastonetes, que resulta na geração de impulsos que, por fim, são propagados ao córtex visual. Durante muito tempo, acreditou-se que os bastonetes fossem responsáveis pela percepção do brilho e pela visão sob iluminação precária, enquanto os cones seriam responsáveis pela percepção das cores e pela visão sob iluminação intensa. Entretanto, estudos mais recentes colocaram em dúvida essas hipóteses. Os mecanismos básicos desses processos provavelmente são muito mais complexos, mas não podem ser descritos neste capítulo com mais detalhes.

A *fóvea* é o ponto de visão mais nítida da retina e contém apenas cones, que se projetam até as células bipolares da camada neuronal adjacente a uma razão de uma para uma. O restante da retina contém uma mistura de cones e bastonetes.

A imagem retiniana de um objeto percebido visualmente aparece de “cabeça para baixo” e os lados direito e esquerdo são invertidos, assim como uma imagem no filme de uma câmera.

Nervo, quiasma e trato óptico. As células bipolares da retina recebem em seus dendritos os estímulos originados dos cones e dos bastonetes e transmitem esses estímulos aos níveis mais centrais da camada de células ganglionares. Os axônios longos das células ganglionares atravessam a papila (disco) óptica e emergem do olho na forma de nervo óptico, que contém cerca de 1 milhão de fibras. A metade dessas fibras cruza no *quiasma óptico*: as fibras originadas da metade temporal de cada retina não se cruzam, enquanto as derivadas da metade

nasal de cada retina passam para o lado oposto (Fig. 4.9a).

Desse modo, em posições distais (posteriores) ao quiasma óptico, as fibras originadas da metade temporal da retina ipsilateral e da metade nasal da retina contralateral reúnem-se para formar o *trato óptico*.

Uma parte pequena das fibras do nervo óptico ramifica-se dos tratos ópticos e estende-se até os colículos superiores e os núcleos da área pré-tectal (veja Fig. 4.26). Essas fibras constituem o ramo aferente de vários reflexos visuais e, principalmente, do importante *reflexo pupilar à luz*, que está descrito com mais detalhes adiante.

Corpo geniculado lateral, radiação óptica e córtex visual. O trato óptico termina no *corpo geniculado lateral*, que contém seis camadas de células. A maioria das fibras do trato óptico termina nessa estrutura, onde estabelece sinapses com os neurônios geniculados laterais. Por sua vez, esses neurônios emitem fibras que se estendem na parte mais posterior da cápsula interna (Fig. 3.2) e, em seguida, formam uma faixa ampla que circunda os cornos temporal e occipital do ventrículo lateral, também conhecida como *radiação óptica* (de Gratiolet; veja Fig. 4.10). As fibras da radiação óptica terminam no *córtex visual*, que está localizado na superfície medial do lobo occipital, dentro, acima e abaixo da fissura calcarina (*área 17 de Brodmann*). As fibras originadas da mácula ocupam a maior parte do córtex visual (Fig. 4.11). A área 17 também é conhecida como *córtex estriado* porque contém a tira de Gennari, uma faixa branca composta de fibras dispostas horizontalmente, que pode ser percebida a olho nu nos espécimes anômicos cortados.

Organização somatotópica da via visual. Embora as fibras da via visual cruzem parcialmente no quiasma óptico, a organização somatotópica rigorosa ponto a ponto de cada fibra nervosa é preservada em todo o trajeto da retina até o córtex visual.

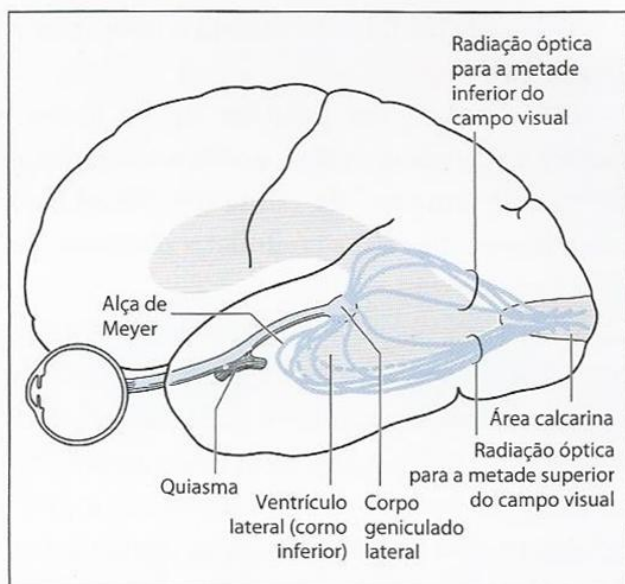


Fig. 4.10 Radiação do nervo óptico (radiação de Gatiolet).

No nível central, a informação visual é transmitida da seguinte forma. Um objeto localizado no campo visual esquerdo forma imagens na metade nasal da retina esquerda e na metade temporal da retina direita. As fibras do nervo óptico originadas da metade nasal da retina esquerda cruzam para o lado esquerdo do

quiasma óptico de forma a reunir-se com as fibras derivadas da metade temporal da retina direita no trato óptico direito. Em seguida, essas fibras passam por uma estação de retransmissão no corpo geniculado lateral direito e, por fim, sobem pela radiação óptica direita até o córtex visual direito. Desse modo, o córtex visual direito é responsável pela percepção dos objetos projetados no campo visual esquerdo; por analogia, todos os estímulos visuais relacionados com o campo visual direito são transmitidos pelo trato óptico esquerdo e pela radiação óptica esquerda até o córtex visual esquerdo (Fig. 4.9b).

As fibras visuais originadas da mácula estão localizadas na parte temporal do disco óptico e na parte central do nervo óptico (Fig. 4.12). A lesão dessas fibras pode ser detectada por oftalmoscopia na forma de atrofia da parte temporal do disco (palidez temporal).

Lesões localizadas ao longo da via visual

Lesões do nervo óptico. O nervo óptico pode ser lesado na papila, em seu segmento anterior ou no seu segmento retrobulbar (por trás do olho).

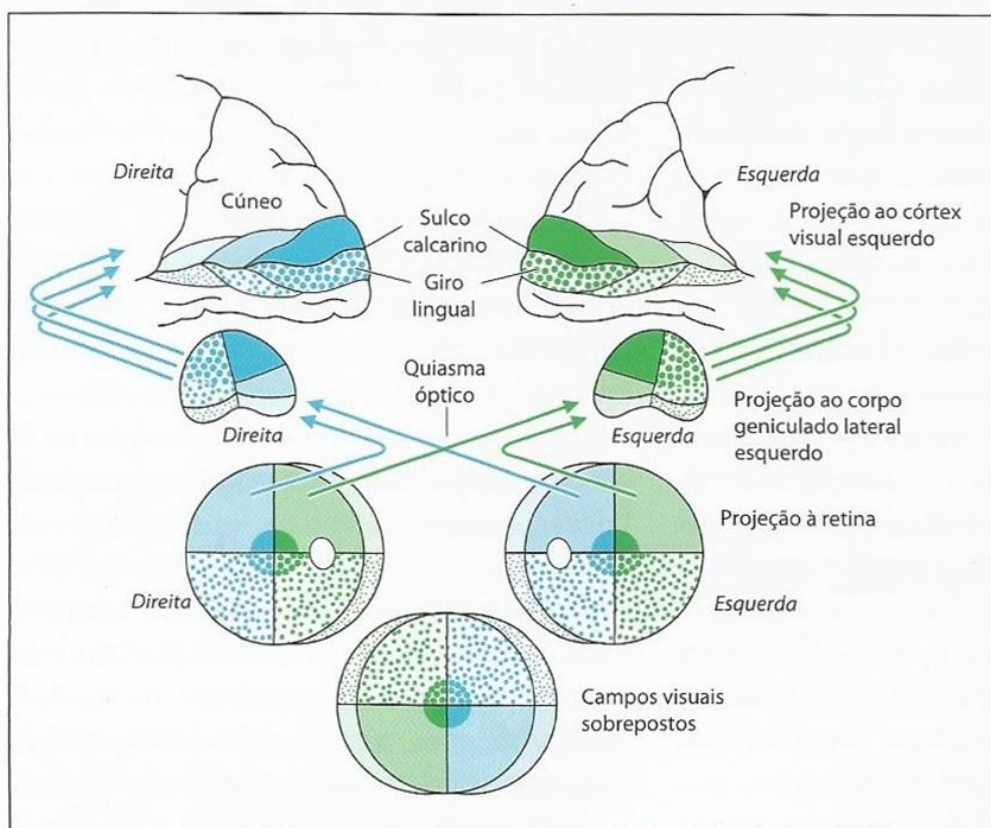


Fig. 4.11 Projeção dos campos visuais à retina, ao corpo geniculado lateral e ao córtex visual.

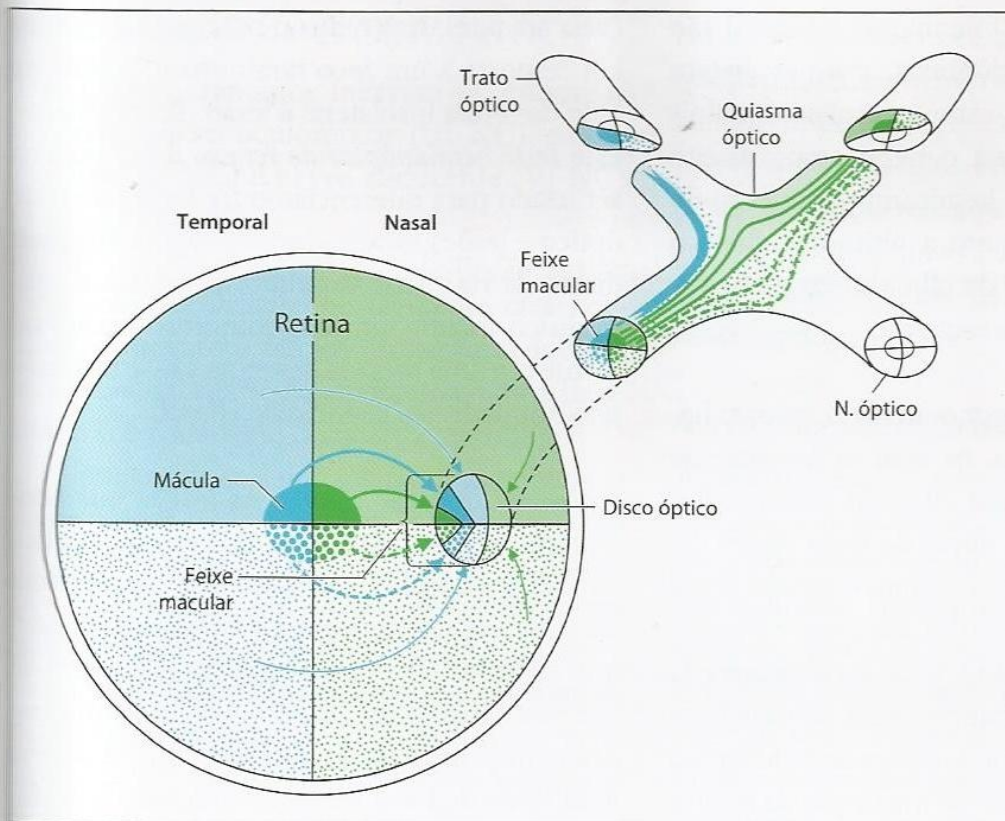


Fig. 4.12 Posição do feixe macular na retina, no nervo óptico e no quiasma óptico.

As lesões do disco óptico (p. ex., *edema da papila* causado por hipertensão intracraniana e vários distúrbios metabólicos) podem ser evidenciadas à oftalmoscopia. As lesões do segmento anterior do nervo óptico geralmente são causadas por doença vasculítica (p. ex., arterite temporal). As lesões retrobulbares causam anormalidades típicas da esclerose múltipla (neurite retrobulbar). As lesões situadas em qualquer um desses segmentos podem causar déficit ou perda visual persistente no olho afetado. Episódios breves de déficit visual de um único olho, que persistem por alguns segundos até vários minutos (“cegueira monocular transitória”) são conhecidos como **amaurose fugaz** e, em geral, são causados por microembolias da retina. Nesses casos, a artéria carótida interna geralmente é a origem dos êmbolos e deve ser avaliada quanto à possibilidade de lesões estenóticas.

Lesões do quiasma óptico (p. ex., causadas por tumor hipofisário, craniofaringioma ou meningioma do tubérculo selar) geralmente afetam as fibras que decussam na parte central

do quiasma. O resultado é cegueira parcial de objetos posicionados na metade temporal do campo visual de cada olho, *i.e.*, **hemianopsia bitemporal** (“fenômeno dos antolhos”, em referência aos antolhos colocados nos cavalos). As fibras da parte inferior do quiasma, que se originam de sua parte mais inferior, geralmente são afetadas primeiramente por esses processos; desse modo, **quadrantanopsia superior bilateral** é um sinal inicial comum. De início, apenas a visão das cores pode ser afetada.

Entretanto, em casos menos comuns, uma lesão do quiasma óptico pode causar **hemianopsia binasal**, como ocorre quando um tumor cresce ao redor do quiasma e o comprime dos dois lados (desse modo, afetando principalmente as fibras não cruzadas que se localizam lateralmente e são originadas das metades temporais das duas retinas; essas fibras são responsáveis pela percepção do hemisfério nasal de cada olho). Os aneurismas da artéria carótida interna e a meningite da base também são causas possíveis, mas a hemianopsia binasal raramente é um fenômeno isolado nesses casos.

As hemianopsias bitemporal e binasal são descritas como **heterônimas**, porque afetam metades opostas dos campos visuais dos dois olhos: a primeira afeta o hemicampo direito do olho esquerdo e o hemicampo esquerdo do olho esquerdo, enquanto a última acomete o hemicampo esquerdo do olho direito e o hemicampo direito do olho esquerdo.

Lesões do trato óptico, por outro lado, causam **hemianopsia homônima**, na qual os hemicampo do mesmo lado de cada olho são afetados. Por exemplo, quando das fibras do trato óptico direito são interrompidas, nenhum estímulo visual originado do lado direito de cada retina consegue alcançar o córtex visual. O resultado é cegueira da metade esquerda do campo visual de cada olho (Fig. 4.9b e c). Em geral, as lesões do trato óptico são causadas por tumor ou meningite da base e, menos comumente, por traumatismo.

Como a interrupção do trato óptico também afeta as fibras do nervo óptico que se estendem aos colículos superiores e à área pré-tectal

(veja adiante), isso reduz o reflexo pupilar à luz em resposta a um foco luminoso incidente no lado da retina ipsolateral à lesão. Teoricamente, esse *teste hemianópico de reflexo à luz* poderia ser usado para diferenciar entre lesões do trato óptico e lesões localizadas nos segmentos mais distais da via visual. Contudo, na prática, é muito difícil incidir um foco luminoso exclusivamente em uma metade da retina e esse teste não tem utilidade no diagnóstico clínico.

Lesões da radiação óptica. As lesões que acometem a parte proximal da radiação óptica também causam **hemianopsia homônima** que, entretanto, geralmente é *incompleta* porque as fibras da radiação óptica espalham-se por uma área ampla (Fig. 4.9). O termo *quadrantanopsia superior homônima* descreve uma lesão do lobo temporal anterior, que afeta a parte da radiação óptica conhecida como alça de Meyer (Fig. 4.10). A *quadrantanopsia inferior homônima* aponta para uma lesão da parte parietal ou occipital da radiação óptica.

Apresentação de caso 1: Lesão do trato óptico em paciente com esclerose múltipla

Essa jovem universitária de 19 anos, que antes estava em excelentes condições de saúde, percebeu um distúrbio visual no qual tinha turvação visual sempre que olhava em determinadas direções. Nas primeiras 24 horas, essa turvação visual espalhou-se a todo o hemicampo direito. A paciente consultou seu médico de família, que a referenciou ao hospital.

O exame dos campos visuais realizado pelo neurologista que a internou detectou hemianopsia homônima direita com preservação da parte mais superior do hemicampo direito. O restante do exame neurológico

estava normal, bem como o exame físico geral e todos os exames laboratoriais rotineiros.

Outros exames foram realizados, inclusive RM do cérebro, análise do líquido cefalorraquidiano e registro dos potenciais evocados visuais (PEVs). Todos esses exames confirmaram a suspeita clínica de uma doença inflamatória envolvendo o SNC (esclerose múltipla), que acarretara uma lesão ao longo do trajeto do trato óptico esquerdo. A paciente foi tratada com injeções intermitentes de corticoide e seus sintomas regrediram depois de três dias.

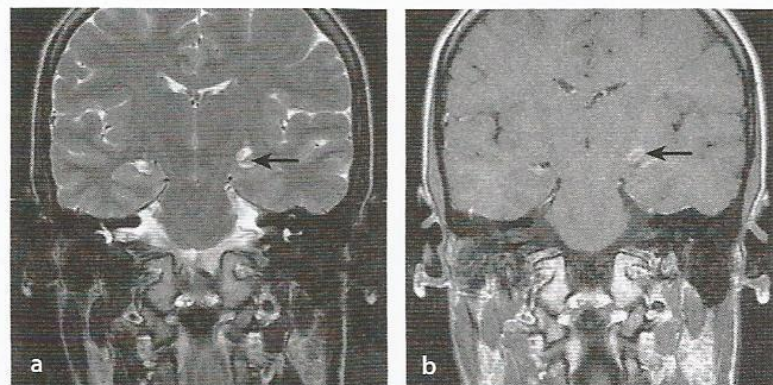


Fig. 4.13 Lesão inflamatória do trato óptico esquerdo de paciente com esclerose múltipla, mostrada por RM. a. A imagem coronal em T2 mostra uma lesão com intensidade aumentada ao longo do trajeto da radiação óptica esquerda, acima da fissura coriódica, preservando apenas a parte basal do trato óptico (seta). b. A imagem coronal em T1 depois da administração intravenosa de contraste mostra acentuação nesse local, indicando um foco de inflamação aguda.

Movimentos oculares (III, IV e VI NC)

Três nervos cranianos inervam os músculos oculares: nervo oculomotor (III NC), nervo troclear (IV NC) e nervo abducente (VI NC) (Figs. 4.14 e 4.15).

Os núcleos dos nervos oculomotor e troclear estão localizados no tegmento mesencefálico, enquanto o núcleo do nervo abducente está situado na parte do segmento pontino localizado sob o assoalho do quarto ventrículo.

Neste capítulo, a descrição dos movimentos começa com o mais simples possível, *i.e.*, com os movimentos de um único olho induzidos por estímulos em cada nervo que se dirige aos músculos oculares. Contudo, desde o início, é importante ter em mente que os movimentos oculares geralmente são conjugados; em geral ocorrem na mesma direção (principalmente horizontal ou vertical) nos dois olhos ao mesmo tempo. Em especial, os movimentos horizontais conjugados envolvem o movimento simultâneo dos dois olhos em sentidos opostos com referência à linha média: um olho move-se em direção medial, enquanto o outro em direção lateral. Desse modo, os movimentos conjugados dependem da inervação rigorosamente coordenada dos dois olhos e dos núcleos dos músculos que inervam os movimentos oculares dos dois

lados. As conexões neurais centrais complexas que permitem esses movimentos estão descritas adiante neste capítulo. Por fim, os nervos que inervam os músculos oculares também participam de alguns reflexos: acomodação, convergência, reflexo pupilar à luz e reflexo de defesa visual. Esses reflexos também serão descritos neste capítulo.

Nervo oculomotor (III NC)

A área nuclear do nervo oculomotor está localizada na substância cinzenta periaquedutal do mesencéfalo, ventral ao aqueduto, no nível dos colículos superiores. Essa área tem dois componentes principais: (1) um núcleo parasimpático situado medialmente, também conhecido como *núcleo de Edinger-Westphal* (ou núcleo autônomo acessório), que inerva os músculos intraoculares (músculo do esfíncter pupilar e músculo ciliar); e (2) um *complexo nuclear para quatro dos seis músculos extraoculares* (músculos reto superior, inferior e medial e músculo oblíquo inferior), maior e situado mais lateralmente. Também há uma pequena área nuclear para o músculo levantador da pálpebra (veja diagrama de Warwick do complexo nuclear oculomotor dos símios, Fig. 4.16).

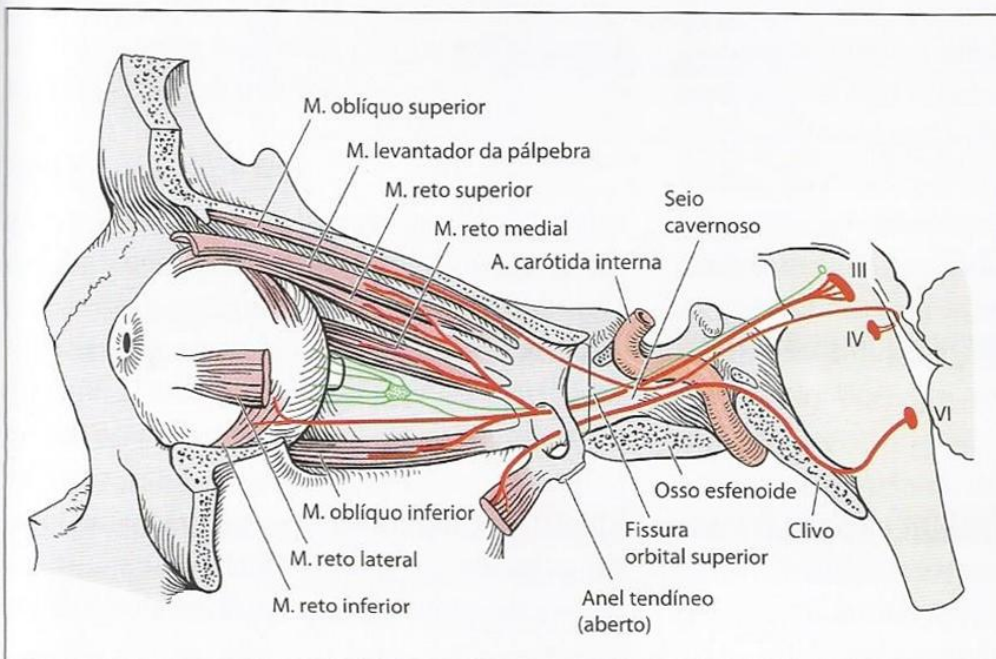


Fig. 4.14 Trajeto dos nervos até os músculos extraoculares: visão lateral.

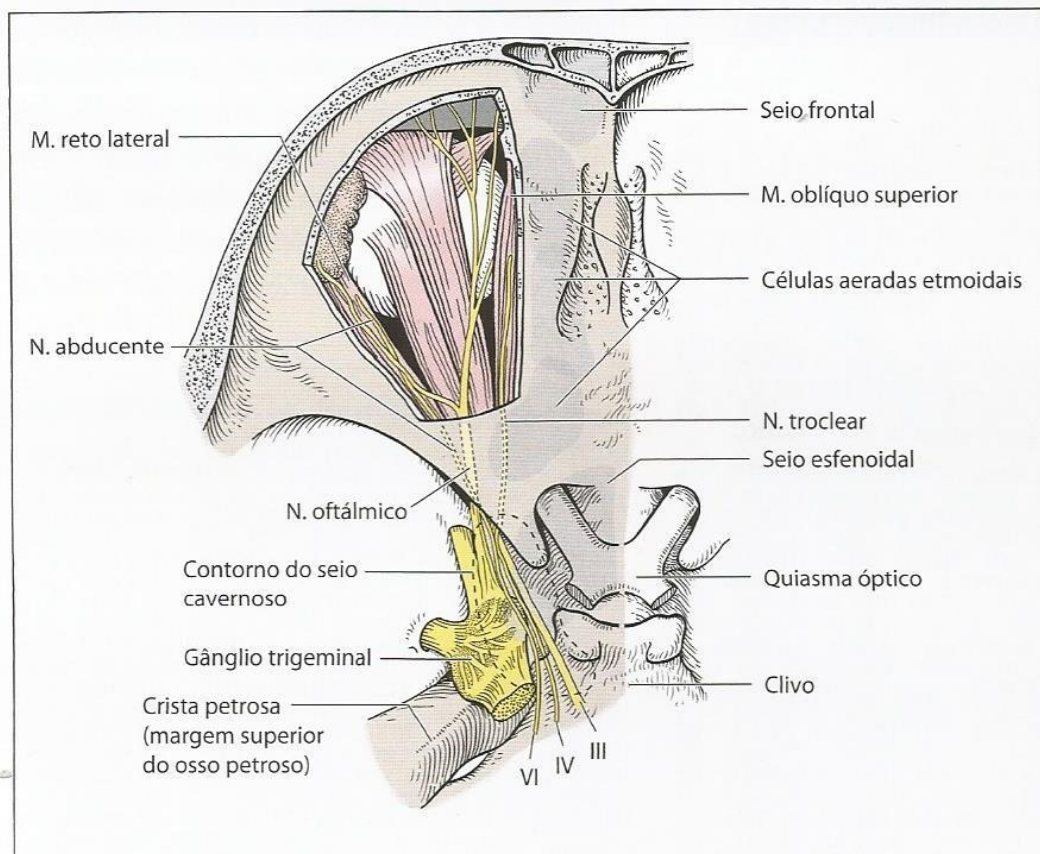


Fig. 4.15 Trajeto dos nervos até os músculos extraoculares: visão dorsal.

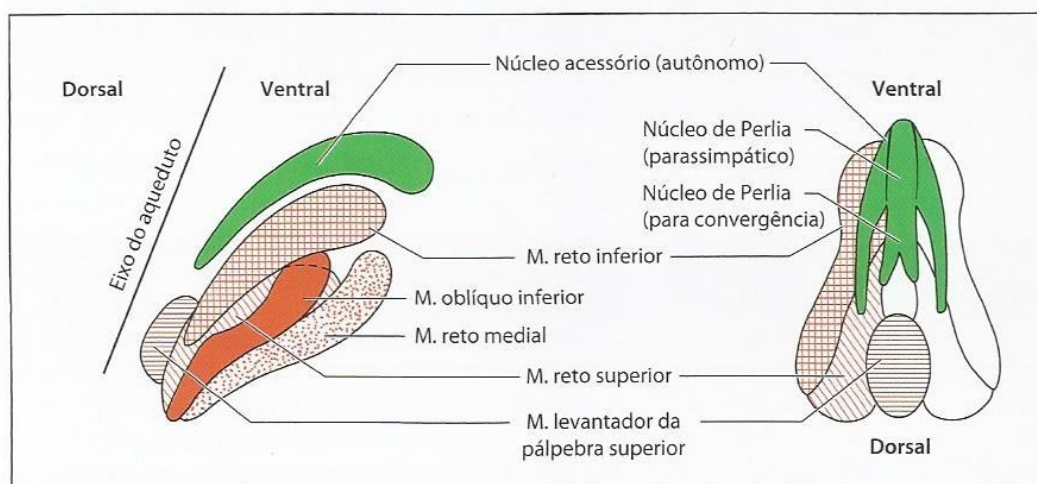


Fig. 4.16 Complexo dos núcleos oculomotores (segundo Warwick).

As **fibras radiculares** motoras que emergem dessas áreas nucleares estendem-se ventralmente em conjunto com as fibras parassimpáticas; algumas cruzam a linha média, outras não (todas as fibras do músculo reto superior cruzam a linha média). As fibras motoras e parassimpáticas reunidas atravessam o núcleo rubro e, por fim, emergem do tronco encefálico na fossa interpeduncular na forma de nervo oculomotor.

Inicialmente, o **nervo oculomotor** estende-se posteriormente entre as artérias cere-

belar superior e cerebral posterior (Fig. 4.17), em contato direto com a crista tentorial; em seguida, penetra na dura-máter, atravessa o seio cavernoso e entra na órbita pela fissura orbital superior (Figs. 4.15 e 4.17). A parte parassimpática do nervo ramifica-se nesse ponto e estende-se ao gânglio ciliar, onde as fibras pré-ganglionares terminam e as células ganglionares originam fibras pós-ganglionares curtas que inervam os músculos intraoculares.

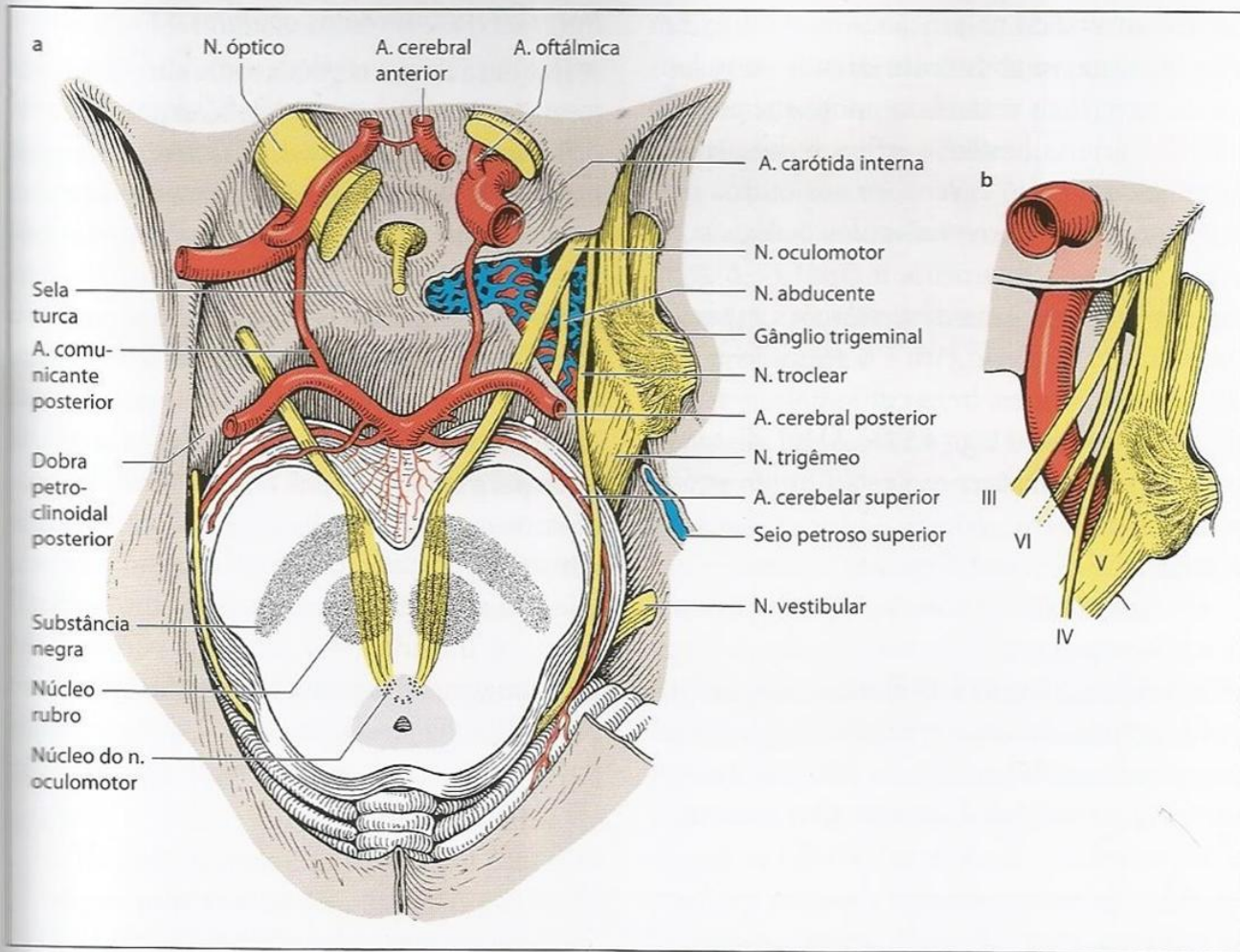


Fig. 4.17 a. Relações topográficas entre os nervos que inervam os músculos extraoculares e a artéria carótida interna e o gânglio trigeminal com os ramos do nervo trigêmeo no seio cavernoso em visão por cima. b. Visão sagital.

As fibras motoras somáticas do nervo oculomotor dividem-se em dois ramos, um ramo superior que inerva os músculos levantador da pálpebra e reto superior e outro inferior que inerva os músculos retos medial e inferior e o músculo oblíquo inferior.

Nervo troclear (IV NC)

O núcleo do quarto nervo craniano está localizado em posição ventral à substância cinzenta periaquedutal, imediatamente abaixo do complexo nuclear oculomotor no nível dos colículos inferiores. Suas fibras radiculares circundam a substância cinzenta central e cruzam para o lado oposto dentro do véu medular superior. Em seguida, o nervo troclear deixa a superfície dorsal do tronco encefálico (este é o único nervo craniano que faz isso), emergindo do teto mesencefálico e entrando na cisterna

quadrigeminal. Em seguida, o nervo estende-se lateralmente ao redor do pedúnculo cerebral na direção da superfície ventral do tronco encefálico, de forma que alcança a órbita por meio da fissura orbital superior junto com o nervo oculomotor. Em seguida, o nervo troclear estende-se ao músculo oblíquo superior, que ele inerva. Os movimentos oculares inervados por esse músculo são depressão, rotação interna (cicloinversão) e abdução suave do olho.

Nervo abducente (VI NC)

O núcleo do sexto nervo craniano está localizado no tegmento pontino caudal, pouco abaixo do assoalho do quarto ventrículo. As fibras radiculares do sétimo nervo craniano (nervo facial) circundam o núcleo do nervo abducente nessa área. As fibras radiculares do nervo abducente atravessam a ponte e emergem do

tronco encefálico na junção pontobulbar. Em seguida, o **nervo abducente** estende-se ao longo da superfície ventral da ponte em posição lateral à artéria basilar, perfura a dura-máter e reúne-se no seio cavernoso aos outros nervos que controlam os músculos oculares. No seio cavernoso, o terceiro, o quarto e o sexto nervos cranianos mantêm relações espaciais próximas com o primeiro e o segundo ramos do nervo trigêmeo, bem como com a artéria carótida interna (Fig. 4.17). Além disso, os nervos do seio cavernoso estão muito próximos das partes superiores e laterais dos seios esfenoidal e etmoidal (Fig. 4.15).

A Figura 4.18 descreve as ações de cada um dos músculos oculares nas seis direções diagnósticas do olhar. A Figura 4.19 ilustra as anormalidades da posição dos olhos e os tipos de diplopia que são causados pela paralisia de cada um dos três nervos que controlam os movimentos oculares.

Paresias dos músculos oculares

A fraqueza de um ou mais músculos extraoculares *limita o movimento do olho afetado e reduz a capacidade de o paciente olhar para uma ou mais direções específicas*. O teste do reflexo corneano à luz, no qual o examinador observa a localização do reflexo da luz nas duas córneas iluminadas por uma fonte mantida à frente dos olhos na linha média, geralmente mostra assimetria discreta, indicando *desvio brando do eixo visual dos olhos* em repouso. O teste para diplopia com óculos verde-vermelhos, ou com um bastão luminoso, mostra que a imagem originada do olho afetado é aquela que está na direção para a qual o olho normalmente é movido pelo músculo parético. As duas imagens ficam mais afastadas quando o paciente olha nessa direção; a imagem mais periférica é a que se origina do olho afetado (Fig. 4.19).

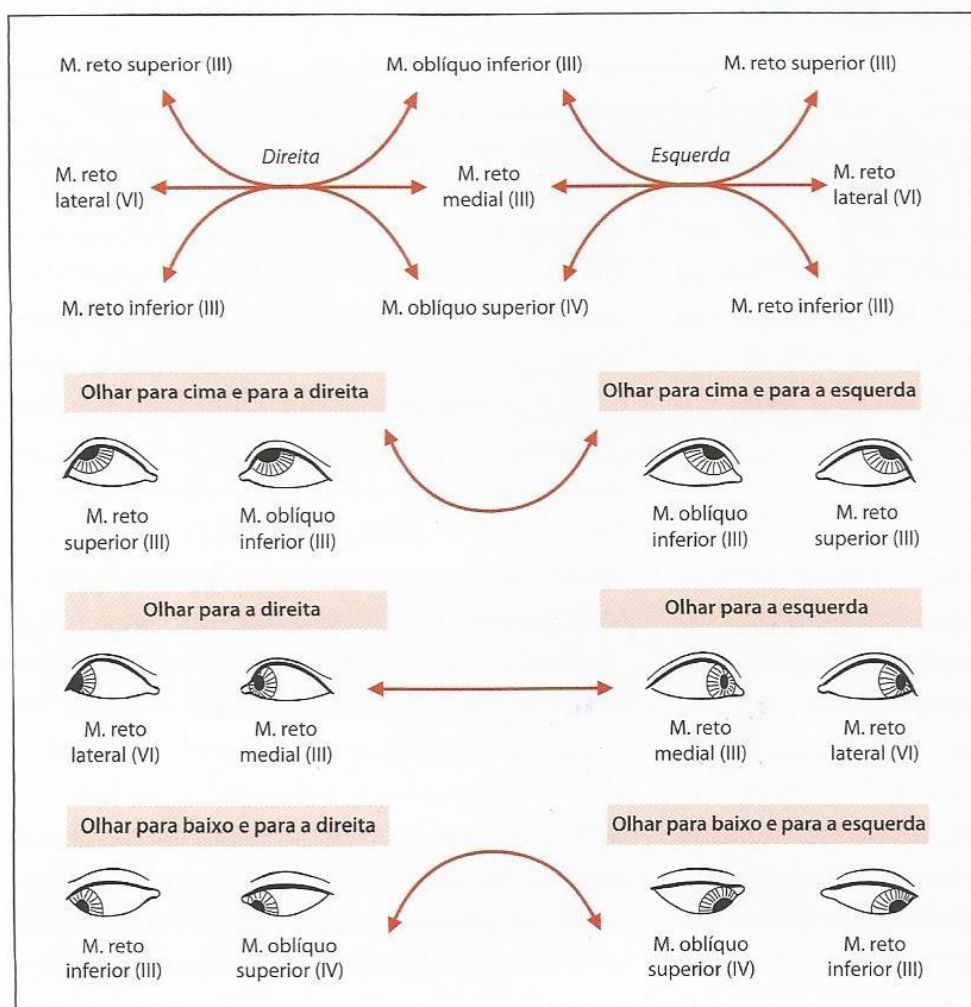


Fig. 4.18 Diagrama da posição dos olhos nas seis direções diagnósticas do olhar, com o qual a fraqueza de um ou mais músculos extraoculares pode ser detectada mais facilmente.

Os desvios horizontais da posição dos olhos são descritos como *esotropia* (desvio para dentro) e *exotropia* (desvio para fora), enquanto os desvios verticais são definidos pelos termos *hipertropia* e *hipotropia* (desvios para cima e para baixo, respectivamente).

A lesão do núcleo de um dos nervos cranianos que controlam os movimentos oculares causa praticamente o mesmo déficit que uma lesão do próprio nervo periférico. Em geral, as lesões nucleares podem ser diferenciadas clinicamente das lesões dos nervos com base nos outros déficits causados pelo comprometimento das estruturas do tronco encefálico situadas nas proximidades do núcleo afetado.

Paralisia do nervo oculomotor

Paralisia completa do nervo oculomotor causa o seguinte conjunto de anormalidades (Fig. 4.19):

- *Ptose palpebral* causada pela paralisia do músculo levantador da pálpebra e pela contração desimpedida do músculo orbicular do olho, que é innervado pelo nervo facial (a fenda palpebral pode estar ligeiramente aberta, em razão da contração do músculo frontal).
- *Posição fixa dos olhos dirigidos para baixo e para fora*, causada pela contração desimpedida dos músculos reto lateral e oblíquo superior (innervados pelo VI e IV NC, respectivamente).
- *Dilatação pupilar* causada pela supressão da contração do músculo esfíncter da pupila, que é innervado pela parte parassimpática do nervo oculomotor (veja anteriormente); os reflexos de acomodação e de reação pupilar à luz estão abolidos (o primeiro em consequência da perda simultânea da capacidade de contrair o músculo ciliar).

A paralisia isolada dos músculos intraoculares – músculo esfíncter da pupila e músculo ciliar – é conhecida como **oftalmoplegia interna**. O bulbo ocular mantém sua mobilidade total, mas há paralisia completa da pupila; os reflexos direto e consensual à luz estão supri-

midos e a perda da capacidade de acomodação causa turvação visual. A oftalmoplegia interna é causada pela lesão seletiva das fibras parassimpáticas do nervo oculomotor.

Oftalmoplegia externa ocorre quando a mobilidade do bulbo ocular está limitada, mas a inervação autônoma (parassimpática) do olho está preservada.

As paralisias do nervo oculomotor são responsáveis por cerca de 30% dos casos de paralisia dos músculos que controlam os movimentos oculares (as paralisias do nervo abducente são mais comuns e representam 40%–50% dos casos). A ptose palpebral é mais comum com as lesões do próprio nervo (segmento periférico) e é mais rara com as lesões do seu complexo nuclear localizado no tronco encefálico. Quando o nervo emerge do tronco cerebral, as fibras pupilomotoras estão situadas na parte mais externa do nervo (diretamente abaixo do epineuro) e, por isso, são mais vulneráveis que as outras fibras do nervo à compressão por traumatismo, tumores ou aneurismas. Pela mesma razão, as fibras pupilomotoras são danificadas menos comumente pelas lesões vasculares, inclusive as que são causadas pelo diabetes. As causas mais comuns de paralisia isolada do nervo oculomotor são aneurismas (cerca de 30%), tumores (cerca de 15%) e lesões vasculares (inclusive diabetes, cerca de 15%–20%).

Paralisia do nervo troclear

A paralisia do nervo troclear paralisa o músculo oblíquo superior. O olho afetado desvia para cima e ligeiramente para dentro, medialmente na direção do olho normal (Fig. 4.19). O desvio é mais evidente e a diplopia é mais acentuada quando o paciente olha para baixo e para dentro. Outra forma de realçar o desvio do olho afetado para cima e para dentro e acentuar a diplopia resultante é pedir ao paciente para inclinar a cabeça para o lado afetado, ao mesmo tempo em que fixa o olhar em um objeto com o olho normal (*teste de Bielschowsky*).

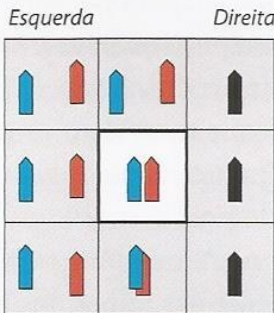
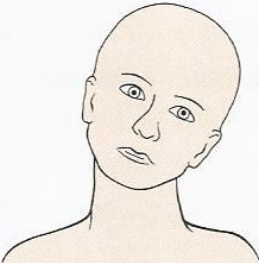
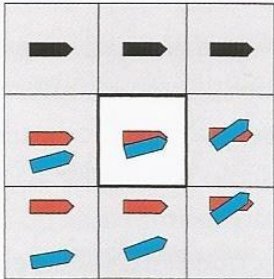
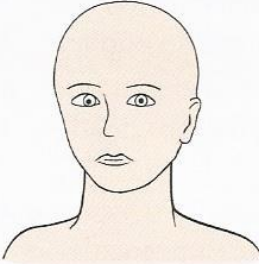
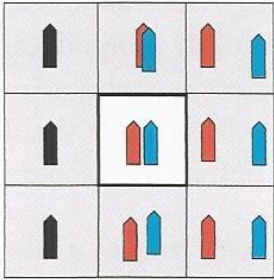
Nervo paralisado	Posição dos olhos	Postura compensatória da cabeça (= menor divergência)	Posição das duas imagens, dependendo da direção do olhar
Nervo oculomotor	Olhar para frente ou reto (posição primária do olhar)  Maior divergência Pupila fixa e dilatada com paralisia completa do nervo oculomotor	Nenhuma quando há ptose, porque não há diplopia	Esquerda Direita  Paresia afetando predominantemente o m. reto medial
Nervo troclear	Olhar para a frente ou reto  Maior divergência  Inclinação da cabeça para o lado do músculo parético (fenômeno de Bielschowsky)	 Inclinação da cabeça para o lado normal	Esquerda Direita  Paresia do m. oblíquo superior Olho esquerdo Olho direito Sem diplopia
Nervo abducente	Olhar para a frente ou reto  Maior divergência 	 Cabeça virada para o lado do músculo parético	Esquerda Direita  Paresia do m. reto lateral

Fig. 4.19 Posição dos olhos e diplopia com vários tipos de paralisia dos músculos extraoculares. A figura ilustra os efeitos clínicos das lesões do lado direito. De Mumenthaler M e Mattle H: Neurology, 4ª ed. (tradução de E. Taub), Thieme, Stuttgart/New York, 2004.

As causas mais comuns de paralisia do nervo troclear são traumatismo (30%–60% dos casos), lesões vasculares e tumores.

Paralisia do nervo abducente

O olho afetado desvia para dentro com o olhar estático (para a frente e em linha reta) e não pode ser abduzido, porque o músculo reto lateral está paralisado. O desvio para dentro também é conhecido como estrabismo convergente. Quando o paciente olha na direção do próprio nariz, o olho parético roda para cima e para dentro por causa da ação predominante do músculo oblíquo inferior.

Em geral, a paralisia do nervo abducente é uma anormalidade isolada causada mais comumente por tumores ou lesões vasculares. Entre todos os nervos cranianos, o abducente tem o trajeto mais longo dentro do espaço subaracnóideo; desse modo, as paralisias do nervo abducente podem ser causadas por meningite e hemorragia subaracnóidea, assim como por elevação da pressão intracraniana (hipertensão intracraniana). A paralisia unilateral do nervo abducente pode estar asso-

ciada à hipertensão intracraniana generalizada e não é necessariamente um sinal de lateralização. Em alguns casos, a paralisia do nervo abducente é causada por uma alteração transitória da pressão intracraniana depois de uma punção lombar.

Movimentos oculares conjugados

A localização e a estabilização simultâneas da imagem de um objeto exatamente nas fóveas dos dois olhos requerem atividades rigorosamente coordenadas dos músculos oculares. Os músculos agonistas e antagonistas dos dois olhos sempre são ativados simultaneamente (*lei de Hering*) e cada contração de um agonista ocorre simultaneamente com o relaxamento do antagonista correspondente (*lei de Sherrington*). Os movimentos conjugados dos dois olhos na mesma direção são conhecidos como movimentos *versivos* (do latim, “virar”), enquanto os movimentos dos dois olhos em direções contrárias são denominados movimentos de *vergência* (*convergência* ou *divergência*). Os movimentos de um único olho são descritos como *dução* ou *torção* (movimento rotatório).

Apresentação de caso 2: Lesão nuclear do nervo troclear causada por infarto do tronco encefálico

Esse homem de 46 anos, funcionário de uma empresa, sentiu-se ligeiramente nauseado em uma tarde no seu trabalho. Mais tarde, seus colegas lembraram que, durante um período curto, ele pareceu estranhamente “distante”, embora não tivesse lembrança disso. A náusea regrediu em pouco tempo, mas logo depois foi seguida de diplopia, principalmente ao olhar para baixo; essa alteração foi percebida quando o paciente descia uma escada. Preocupado com seus sintomas, ele foi ao hospital para fazer exames. O exame clínico (posição e movimentos oculares) indicavam paresia do músculo oblíquo superior esquerdo como causa da diplopia. A RM foi realizada para afastar a existência de massa intracraniana. A imagem em T2 mostrou uma lesão no mesencéfalo, que afetava o núcleo do nervo troclear à esquerda (Fig. 4.20). O exame não mostrava indícios de anormalidades da difusão ou acentuação por contraste nas imagens correspondentes. As anormalidades radiológicas e a evolução clínica (início súbito de náusea seguida de diplopia aguda) foram consideradas mais compatíveis com um evento isquêmico (infarto lacunar mesencefálico agudo). O paciente não tinha evidência de doença inflamatória do SNC.

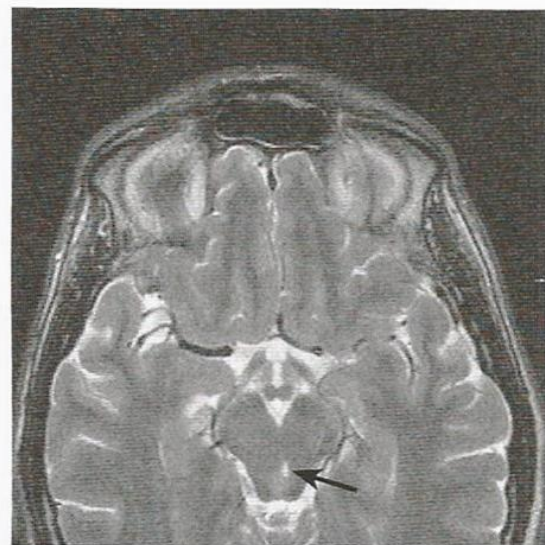


Fig. 4.20 Lesão nuclear do nervo troclear esquerdo com paresia do músculo oblíquo superior em consequência de um infarto agudo do mesencéfalo. Essa imagem em T2 mostra uma lesão de intensidade aumentada no mesencéfalo (seta).

Olhar horizontal e olhar vertical

Olhar horizontal conjugado. O núcleo de retransmissão central do sistema oculomotor está localizado na **formação reticular pontina paramediana** (FRPP ou “centro pontino do olhar”), que está localizada nas proximidades do núcleo do nervo abducente. A FRPP é o local de origem de todas as conexões neurais que participam do olhar horizontal conjugado, principalmente das fibras que conectam o núcleo abducente ipsilateral com a parte do núcleo oculomotor contralateral que inerva o músculo reto medial. Essas fibras estende-se pelo **fascículo longitudinal medial** (FLM), um trato de substância branca que sobe e desce do tronco encefálico nos dois lados próximos da linha média. O FLM, que se estende no mesencéfalo ao longo de toda sua extensão até a medula espinal, tem como função interconectar todos os núcleos separados que inervam os músculos oculares (Fig. 4.21). Além disso, o FLM transmite impulsos de e para a medula espinal cervical (músculos anteriores e posteriores do pescoço), aos núcleos vestibulares, aos gânglios da base e ao córtex cerebral.

Distúrbios do olhar horizontal conjugado. Quando o fascículo longitudinal medial é lesado no lado esquerdo, por exemplo, o músculo reto medial esquerdo do paciente não pode mais ser ativado quando o indivíduo tenta efetuar o olhar conjugado à direita e o olho esquerdo “fica para trás”, não passa da linha média em seu movimento medial. Ao mesmo tempo, o nistagmo monocular aparece no olho direito, cujo movimento para a direita (abdução) é controlado pelo nervo abducente direito. Esse conjunto de anormalidades é conhecido como **oftalmoplegia internuclear** (OIN, Fig. 4.22). É importante entender que a OIN não se caracteriza por paralisia nuclear ou periférica dos nervos que ativam os músculos oculares: no paciente descrito pouco antes, o músculo reto medial esquerdo contraía nor-

malmente durante a convergência dos dois olhos.

Como já foi mencionado, o FLM está situado próximo da linha média; na verdade, os dois fascículos longitudinais mediais estão muito próximos um do outro e a lesão dessas estruturas geralmente é bilateral. Por essa razão, as anormalidades descritas anteriormente com referência à oftalmoplegia internuclear geralmente são observadas quando o indivíduo tenta olhar em alguma direção: o olho que faz adução não passa da linha média em seu movimento medial, enquanto o olho que realiza a abdução (direcionador) apresenta nistagmo. Todos os outros movimentos oculares estão preservados e os reflexos pupilares são normais.

Esclerose múltipla é a causa mais comum de oftalmoplegia internuclear. Outras causas são encefalite e (nos pacientes idosos) doenças vasculares.

Olhar vertical conjugado. O centro do olhar vertical está localizado na *parte rostrador-sal da formação reticular mesencefálica* (Fig. 4.21) e consiste em alguns núcleos especializados: o *núcleo presticial* da parede posterior do terceiro ventrículo controla o olhar para cima; o *núcleo da comissura posterior* é responsável pelo olhar para baixo; e o *núcleo intersticial de Cajal* e o *núcleo de Darksheвич* participam dos movimentos rotatórios conjugados.

Outros centros do olhar conjugado. Os movimentos verticais dos olhos também podem ser produzidos pelos neurônios que se localizam na **borda anterior dos colículos superiores**. Os distúrbios que afetam essa área causam paresia do olhar direcionado para cima (síndrome de Parinaud).

Os estímulos que se originam dos **lobos occipitais** também são transmitidos aos centros pontinos contralaterais do olhar (núcleo para-abducente) de forma a iniciar movimentos la-

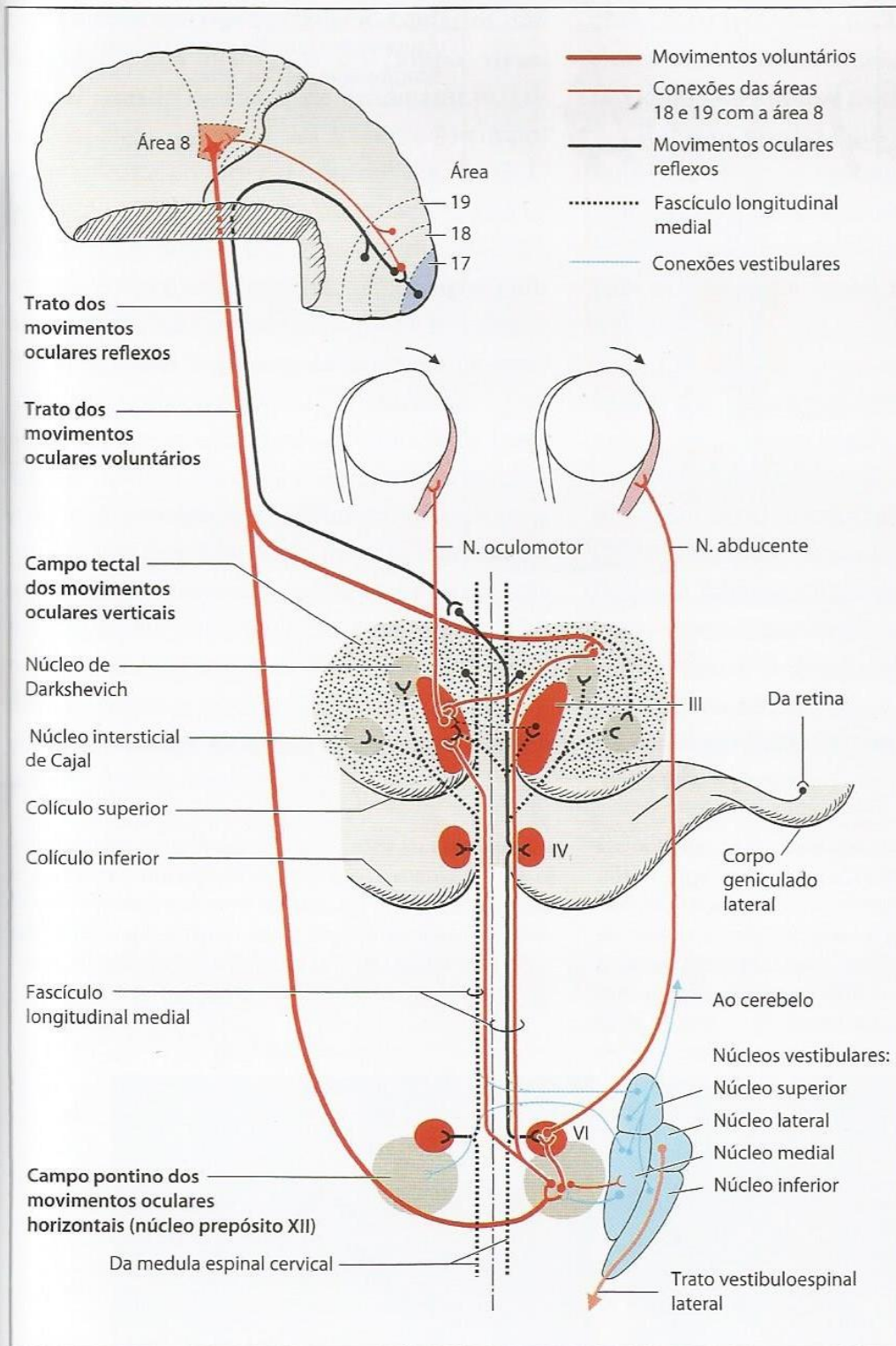


Fig. 4.21 Bases anatômicas dos movimentos conjugados: núcleos dos nervos cranianos que controlam os músculos extraoculares, fascículo longitudinal medial e complexo dos núcleos vestibulares com as vias supranucleares e infranucleares para os movimentos oculares conjugados reflexos e voluntários.

terais conjugados dos olhos. Estudos mostraram que a estimulação experimental das áreas occipitais 18 e 19 provocam movimentos conjugados dos olhos que, na maioria dos casos, são laterais, ainda que algumas vezes possam

ser dirigidos para cima ou para baixo (os movimentos laterais dos olhos certamente são o tipo mais importante para os seres humanos, porque são muito mais frequentes que os outros dois tipos) (Fig. 4.21).

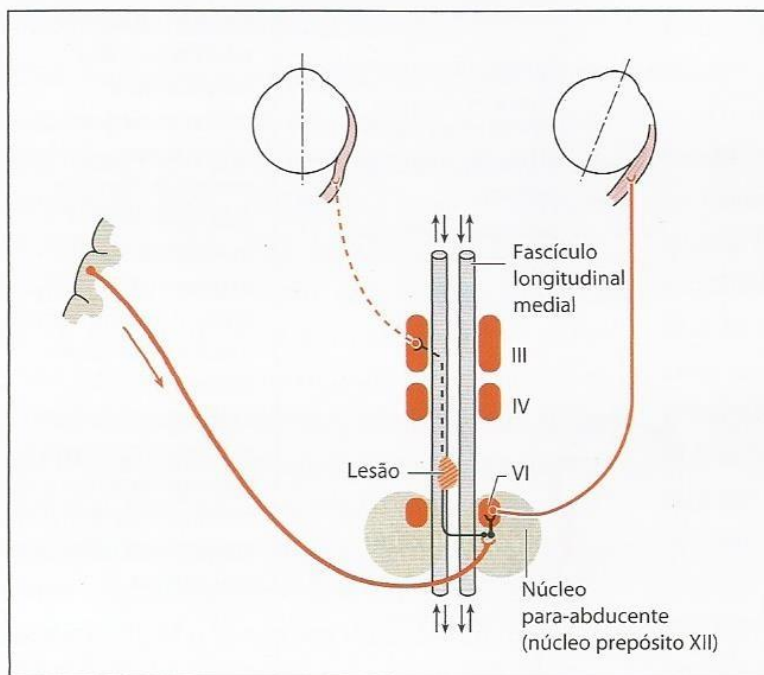


Fig. 4.22 Oftalmoplegia internuclear causada por uma lesão do fascículo longitudinal medial.

Apresentação de caso 3: Oftalmoplegia internuclear em paciente com AVE agudo do tronco encefálico

Esse homem de 48 anos, sem nenhuma doença preexistente, foi hospitalizado porque apresentou náusea, vômitos e diplopia de início súbito. O exame neurológico mostrou anormalidades típicas de oftalmoplegia internuclear (veja anteriormente) e nenhum outro déficit. A oftalmoplegia internuclear praticamente regrediu ao longo da evolução sub-

sequente da doença do paciente. A evolução clínica e as anormalidades radiológicas indicavam um episódio isquêmico (infarto lacunar do tronco encefálico envolvendo o fascículo longitudinal medial). O paciente não tinha indícios de um processo inflamatório do SNC, nem foi detectada nenhuma fonte potencial de êmbolos.

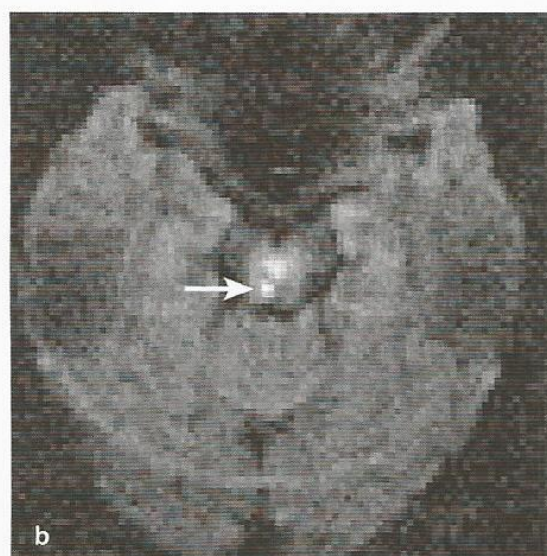
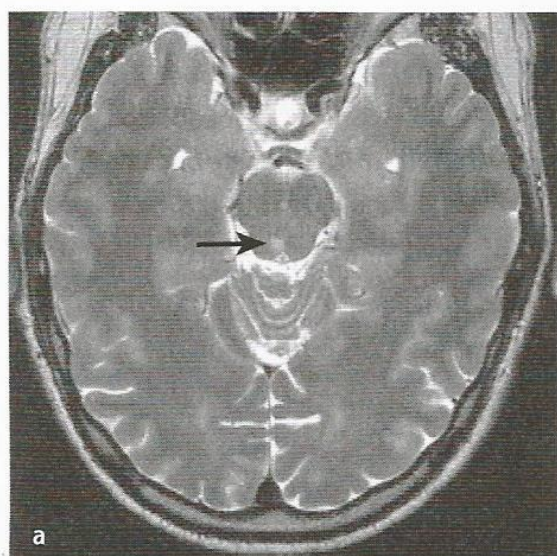


Fig. 4.23 Oftalmoplegia internuclear de paciente com infarto agudo do mesencéfalo. a. Essa imagem axial em T2 em cortes finos do mesencéfalo mostra uma lesão hiperintensa

paramediana direita adjacente ao aqueduto. b. A imagem axial ponderada por difusão mostra uma lesão recente nessa área. Em conjunto, essas duas anormalidades sugerem um evento isquêmico.

Os movimentos oculares voluntários são iniciados pelos neurônios do **campo visual frontal** situado na área 8 de Brodmann (e, talvez, em algumas partes das áreas 6 e 9) em posição anterior ao giro pré-central (Fig. 4.21). O resultado mais comum da estimulação ou da irritação dessa área (p. ex., durante uma crise epiléptica) é um movimento lateral conjugado dos olhos para o lado oposto (Fig. 4.24). Em alguns casos, esse movimento ocular acompanha-se de rotação da cabeça para o lado contrário.

A via que se estende do campo visual frontal aos núcleos do tronco encefálico que controlam os movimentos oculares ainda não está totalmente definida. Hoje em dia, acredita-se que as fibras dessa via estendam-se pela cápsula interna e pelo pedúnculo cerebral junto com o trato corticonuclear, mas depois não terminem diretamente nos núcleos que controlam os movimentos oculares; em vez disso, esses núcleos seriam alcançados por meio de algumas “esta-

ções intermediárias”, inclusive colículos superiores, interneurônios da formação reticular e fascículo longitudinal medial (Fig. 4.21).

Todos os movimentos voluntários estão sob influência de *arcos reflexos*, não apenas visuais, mas também auditivos, vestibulares e proprioceptivos (dos músculos do pescoço e da nuca para o trato espinotectal e fascículo longitudinal medial).

Lesões dos centros do olhar. A destruição da área 8 de um lado resulta no predomínio dos estímulos originados da área correspondente do hemisfério contralateral, resultando em olhar conjugado dirigido para o mesmo lado da lesão (desvio conjugado [*déviacion conjugue*] direcionado para o foco da lesão). Em alguns casos, o desvio do olhar acompanha-se de rotação da cabeça para o mesmo lado da lesão. O paciente não consegue olhar voluntariamente para o outro lado, mas conse-

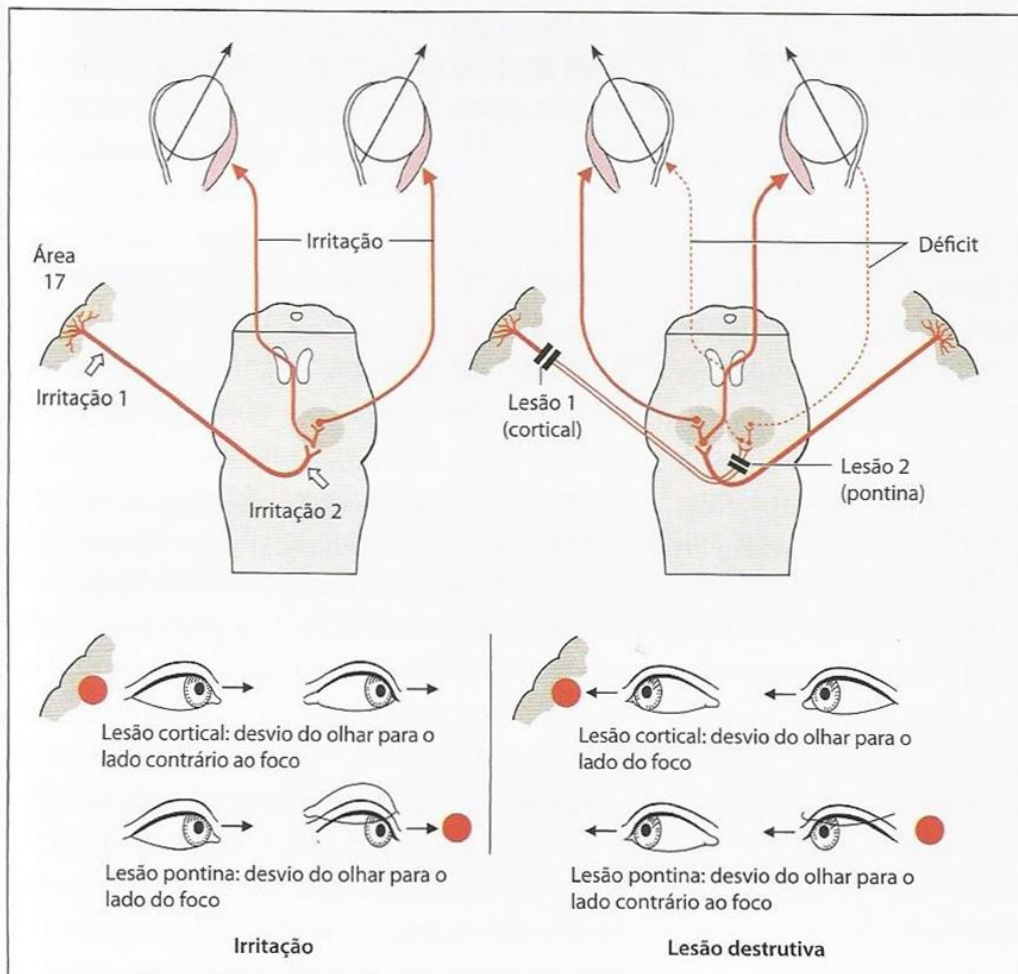


Fig. 4.24 Desvio conjugado causado por focos corticais e pontinos (irritativos ou destrutivos).

que realizar este movimento *reflexamente*, por exemplo, quando acompanha visualmente um objeto que é movido lentamente para dentro do seu campo visual contralateral. (O contrário ocorre com as lesões do lobo occipital, conforme está descrito adiante.) O desvio do olhar causado por uma lesão do campo visual frontal geralmente regride depois de um período breve. Ao contrário de uma lesão destrutiva, a **estimulação ou irritação da área 8** (p. ex., durante uma crise epilética) causa olhar conjugado em direção contrária ao foco da lesão.

A situação é diferente quando se tratam de **lesões pontinas**, porque as vias corticopontinas são cruzadas (Fig. 4.24). A estimulação ou a irritação do centro pontino do olhar causa desvio ipsilateral do olhar, enquanto uma lesão destrutiva causa desvio contralateral dos olhos. O desvio do olhar de causa pontina raramente regride por completo.

Movimentos oculares conjugados reflexos

"Reflexo de fixação". Quando dirigimos voluntariamente nosso olhar para um objeto, conseguimos isso com movimentos oculares muito rápidos, abruptos e precisos, também conhecidos como movimentos sacádicos. Entretanto, a maioria dos movimentos oculares ocorre reflexamente: quando um objeto entra em nosso campo visual, nossa atenção e nosso olhar são direcionados automaticamente para ele. Quando o objeto se move, os olhos o acompanham involuntariamente, de forma que sua imagem permaneça sobre a fóvea (parte da retina na qual a visão é mais nítida). Isso ocorre independentemente se o observador ou o objeto (ou ambos) esteja em movimento. Desse modo, todos os movimentos oculares voluntários têm componentes reflexos involuntários. Na literatura de língua inglesa, os processos semirreflexos que mantêm a imagem visual de um objeto sobre a fóvea são descritos como reflexo de fixação.

O **componente aferente** do reflexo de fixação estende-se da retina até o córtex visual (área 17) ao longo da via visual, a partir do qual se originam estímulos adicionais enviados às áreas 18 e 19. O componente eferente retorna dessas áreas para os centros pontinos e mesencefálicos contralaterais, provavelmente por meio da radiação óptica (embora a localização exata dessas fibras ainda seja desconhecida). Em seguida, esses centros do olhar projetam-se aos núcleos dos nervos cranianos que controlam os movimentos oculares, de forma a completar o arco reflexo. Algumas das fibras eferentes provavelmente se estendem diretamente aos centros do olhar no tronco cerebral, enquanto outras passam primeiramente pelo campo visual frontal (área 8).

Lesões que afetam o reflexo de fixação. Quando as áreas occipitais envolvidas no reflexo de fixação são danificadas, esse reflexo não funciona normalmente. O paciente consegue olhar voluntariamente em qualquer direção, mas não pode mais acompanhar visualmente um objeto de forma a manter sua imagem fixada na fóvea. O objeto "desliza" imediatamente para fora da zona de visão mais nítida e o paciente precisa reencontrá-lo com movimentos oculares voluntários.

Nistagmo optocinético. Quando um indivíduo olha diretamente para um objeto, sua imagem projetada em cada retina incide sobre a fóvea e, apesar da existência real de duas imagens – uma em cada retina –, o objeto é percebido como único (fusão). Então, se o objeto mover-se em qualquer direção, seja para mais perto ou mais longe do observador, vertical ou horizontalmente, *movimentos oculares suaves de perseguição* mantêm sua imagem na fóvea de cada olho (veja descrição precedente do reflexo de fixação). Logo que a imagem do objeto move-se para fora da fóvea, estímulos são transmitidos por um arco reflexo da retina para o córtex visual ao longo da via visual e

em seguida, percorrem as fibras occipitotectais de volta aos núcleos dos nervos cranianos que inervam os músculos oculares, levando-os a contrair de forma a recolocar a imagem do objeto sobre a fóvea (isto é conhecido como processo *optocinético*). Os movimentos oculares espasmódicos produzidos dessa forma – conhecidos como *nistagmo optocinético* – podem ser observados facilmente nos indivíduos que, por exemplo, observam a passagem de um cenário quando olham pela janela de um automóvel ou trem. Isso pode ser reproduzido clinicamente pedindo-se ao paciente para olhar para um tambor com faixas coloridas em rotação: o olhar do paciente acompanha uma faixa colorida até que desapareça à medida que o tambor roda, depois se volta rapidamente para “pegar” outra lista colorida e assim repetidamente. Desse modo, o nistagmo optocinético consiste em fases lenta e rápida, movimentos de seguimento relativamente lentos alternados com “saltos” corretivos mais rápidos em direção contrária. Quando o arco reflexo do nistagmo optocinético é interrompido em qualquer ponto, o reflexo é abolido. A supressão do nistagmo optocinético sempre é patológica.

Convergência e acomodação

Esses reflexos são evocados quando se observa um objeto que se aproxima do campo visual do observador. Na verdade, a chamada resposta à aproximação consiste em três processos que ocorrem simultaneamente:

- **Convergência:** os músculos retos mediais dos dois olhos são ativados, de forma que o eixo óptico de cada olho continue a apontar diretamente para o objeto observado. Isso mantém a imagem do objeto na fóvea de cada olho.
- **Acomodação:** a contração do músculo ciliar relaxa o aparato suspensor do cristalino. Em virtude de sua elasticidade intrínseca, o cristalino adquire então uma configuração mais esférica e, desse modo, aumenta seu

poder de refração. Esse processo mantém a imagem retiniana de um objeto em foco, à medida que se aproxima do olho do observador. Por outro lado, quando o objeto afasta-se dos olhos ou o olhar do indivíduo é redirecionado para um ponto mais distante, o relaxamento do músculo ciliar permite que o aparato suspensor puxe o cristalino de volta ao seu formato mais plano, reduzindo seu poder de refração e recolocando a imagem visual em foco nítido (Fig. 4.25).

- **Constrição pupilar:** a pupila contrai para manter a maior nitidez possível da imagem retiniana do objeto próximo. (O diafragma da câmara fotográfica funciona de modo semelhante: quanto mais perto está o objeto a ser fotografado, menor a abertura necessária para mantê-lo em foco.)

Todos esses três processos podem ser iniciados voluntariamente quando o indivíduo fixa seu olhar em um objeto próximo e também ocorrem reflexamente quando um objeto distante aproxima-se do observador.

Substratos anatômicos da convergência e da acomodação (Fig. 4.25). Os estímulos **aférentes** são transmitidos da retina ao córtex visual, enquanto os estímulos **eferentes** são levados do córtex visual à área pré-tectal e, em seguida, ao *núcleo parassimpático de Perlia*, que se localiza em posição medial e ventral ao núcleo de Edinger-Westphal (núcleo autônomo acessório). A partir do núcleo de Perlia de cada lado, os estímulos são transmitidos à área nuclear do músculo reto medial (para a convergência ocular) e ao *núcleo de Edinger-Westphal*, do qual seguem para o gânglio e o músculo ciliares (para a acomodação) e o esfíncter pupilar (para a constrição da pupila) (Fig. 4.26). As vias neurais que se dirigem ao músculo ciliar e ao esfíncter pupilar provavelmente são independentes, porque a acomodação e os reflexos à luz podem ser afetados diferentemente por várias doenças. Por exemplo, nos pacientes

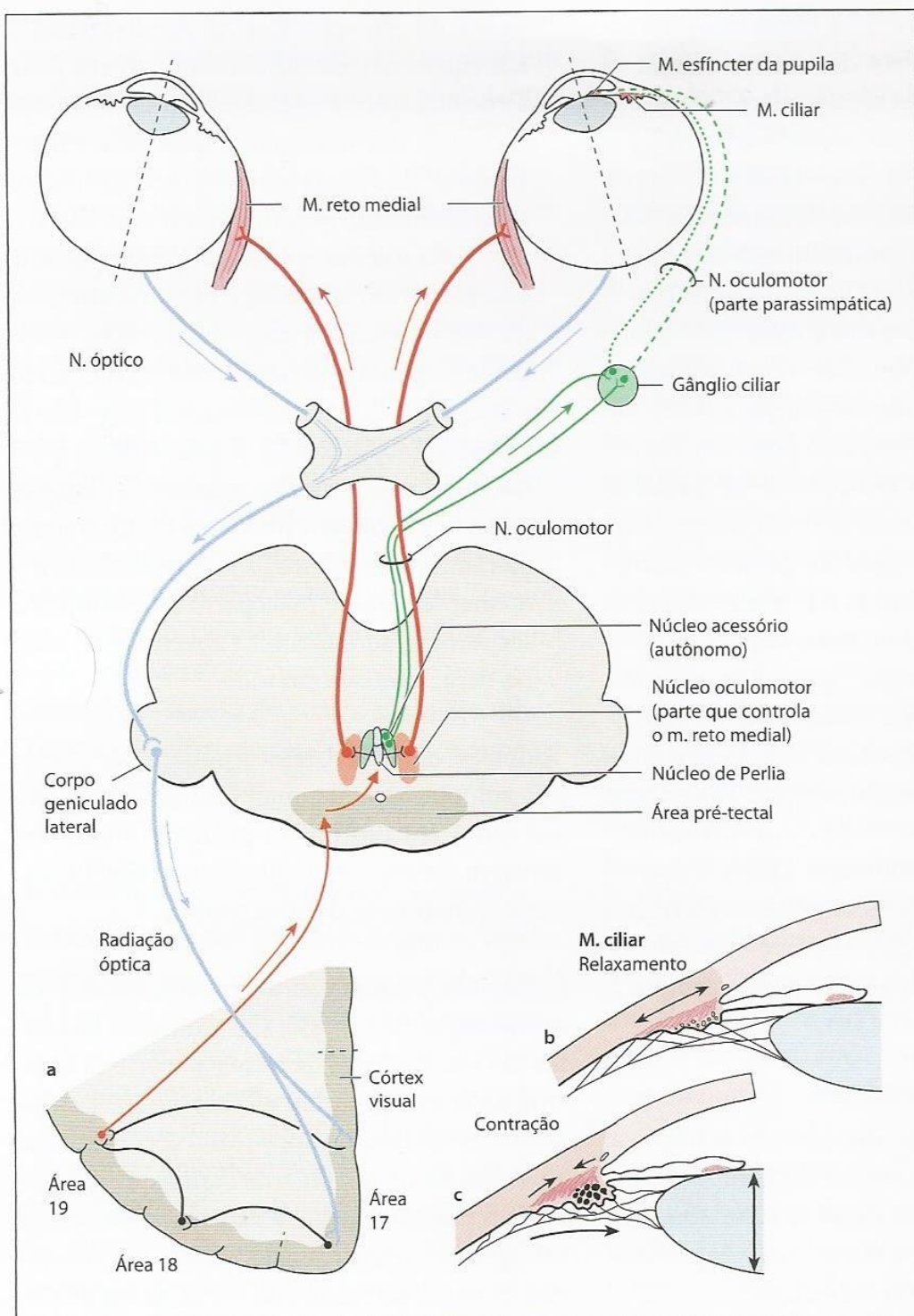


Fig. 4.25 a. Bases anatômicas da convergência e da acomodação. b. Músculo ciliar relaxado (visão a distância). c. Músculo ciliar contraído (visão de perto).

com neurosífilis, pode-se observar o sinal da pupila de Argyll Robertson: o reflexo à luz está abolido, mas a convergência e a acomodação estão preservadas.

Regulação do reflexo pupilar à luz

O diâmetro da pupila varia com relação à luz incidente: a luz forte provoca constrição pupilar, enquanto a escuridão estimula a dilatação

da pupila. O reflexo pupilar à luz ajuda a modular a quantidade de luz que incide na retina tanto para proteger os fotorreceptores da iluminação excessiva potencialmente deletéria, quanto para manter as imagens dos objetos no melhor foco possível na retina; isso é semelhante ao diafragma de uma câmara fotográfica. Esse reflexo é totalmente involuntário; o córtex cerebral não está envolvido nesse arco reflexo.

Componente aferente do reflexo pupilar à luz (Fig. 4.26). As fibras aferentes acompanham as fibras visuais do nervo e do trato óptico quase até chegar ao corpo geniculado lateral, mas em vez de entrar nesta última estrutura, elas desviam na direção dos colículos superiores e terminam nos *núcleos da área pré-tectal*. Os interneurônios existentes nessa área projetam-se também aos *núcleos parassimpáticos de Edinger-Westphal* (núcleos autônomos acessórios) dos dois lados (Fig. 4.26). Essa inervação bilateral dos núcleos de Edinger-Westphal é a base anatômica da reação consensual à luz: a iluminação de um olho provoca constrição não apenas de sua pupila, mas também da pupila contralateral.

Lesões da via aferente. As lesões da radiação óptica, do córtex visual ou dos colículos superiores não produzem nenhum efeito no reflexo pupilar à luz. Contudo, uma lesão da *área pré-tectal* suprime esse reflexo. Isso indica que as primeiras estruturas citadas não participam do arco reflexo e que o componente aferente desse arco reflexo precisa atravessar a área pré-tectal, embora a localização anatômica exata dessa via ainda não esteja totalmente definida.

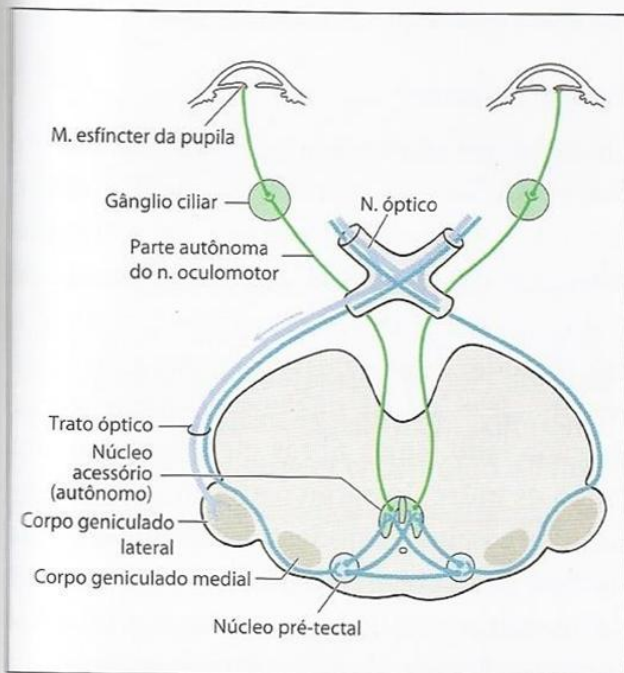


Fig. 4.26 Reflexo pupilar à luz.

Do mesmo modo, as *lesões do nervo óptico*, que interrompem o componente aferente do arco reflexo em um nível diferente, reduzem a reação pupilar à iluminação do olho do mesmo lado da lesão: a pupila ipsilateral e a pupila contralateral não contraem normalmente. A iluminação do outro olho é seguida de constrição normal das duas pupilas. Essas observações sugerem a existência de uma *anormalidade pupilar aferente*.

Componente eferente do reflexo pupilar à luz (Fig. 4.26). As fibras eferentes originam-se do *núcleo de Edinger-Westphal* e estendem-se ao longo do *nervo oculomotor* até a órbita. As fibras pré-ganglionares parassimpáticas separam-se do nervo oculomotor dentro da órbita e estendem-se ao *gânglio ciliar*, cujas células ganglionares constituem uma estação de retransmissão sináptica. As fibras pós-ganglionares curtas partem do gânglio ciliar e, em seguida, entram no bulbo ocular para inervar o músculo esfíncter da pupila (Fig. 4.26).

Lesões da via eferente. Quando há lesão do nervo oculomotor ou do gânglio ciliar, os estímulos originados do núcleo de Edinger-Westphal não podem mais alcançar o músculo esfíncter da pupila do olho ipsilateral. O resultado é midríase com abolição do reflexo à luz.

Outros estímulos que afetam o diâmetro das pupilas. O diâmetro pupilar varia não apenas em resposta à luz incidente, mas também em resposta a vários tipos de estímulo originados fora do olho. *Estímulos muito dolorosos* (p. ex., pinçamento profundo da musculatura da nuca) e *excitação emocional intensa* podem causar dilatação das pupilas. A midríase observada nessas condições foi por muito tempo atribuída à atividade exacerbada do sistema nervoso simpático, resultando na contração do músculo dilatador da pupila (que está descrito com mais detalhes adiante). Entretanto, estudos recentes demonstraram que a atividade reduzida da

inervação parassimpática da pupila provavelmente é o fator mais importante.

Anisocoria. O termo “anisocoria” origina-se do grego e significa literalmente desigualdade das pupilas (por essa razão, é uma redundância dizer que “as pupilas estão anisocóricas”). Uma discrepância discreta entre os diâmetros das pupilas é detecta frequentemente nos indivíduos normais (anisocoria fisiológica), mas as diferenças mais acentuadas devem levantar a suspeita de uma compressão do nervo oculomotor (unilateral) por um tumor intracraniano. Na prática clínica, é importante lembrar que a anisocoria geralmente é produzida pela instilação de fármacos dilatadores ou constritores em um olho (isso deve ser evitado, por exemplo, nos pacientes em coma).

Ineruações simpática e parassimpática do olho

Inervação parassimpática do olho (Fig. 4.27). A inervação parassimpática do músculo esfíncter da pupila e do músculo ciliar foi descrita anteriormente com relação aos reflexos de acomodação e de reação pupilar à luz. A ativação da inervação parassimpática do olho evidencia-se por constrição pupilar (miose) e acomodação em resposta a um objeto próximo.

Inervação simpática do olho (Fig. 4.27). A área nuclear da qual se origina a inervação simpática do olho – *centro cilioespinal* – está localizada no corno lateral da medula espinal entre C8 e T2. As fibras pré-ganglionares originam-se dessa área e sobem até uma estação de retransmissão localizada no gânglio cervical superior, do qual emergem as fibras pós-ganglionares que, em seguida, descem com as artérias carótida interna e oftálmica até entrar na órbita; por fim, essas fibras alcançam e inervam os músculos dilatador da pupila, tarsais superior e inferior e orbital (Figs. 4.27 e 4.28). Outras fibras simpáticas inervam as glândulas sudo-

ríparas e os vasos sanguíneos da metade ipsolateral da face.

Inervação aferente do centro cilioespinal: as fibras aferentes originadas da retina estendem-se ao hipotálamo (núcleo supraquiasmático), do qual se origina a via simpática central. Essa via cruza a linha média no nível do mesencéfalo e desce ao longo do tronco encefálico e da medula espinal cervical até o centro cilioespinal.

Síndrome de Horner (Fig. 4.28). As lesões que afetam a via simpática central, o centro cilioespinal, o gânglio cervical superior ou as fibras simpáticas pós-ganglionares em seu trajeto até o olho causam um conjunto característico de anormalidades, que é conhecido como síndrome de Horner. A tríade de anormalidades oculares consiste em: *estreitamento da físuras palpebral* (causada pela perda da função do músculo tarsal superior), *miose* (atribuída à perda da função do músculo dilatador da pupila, resultando no predomínio do efeito constritor do músculo esfíncter da pupila) e *enofthalmia* (decorrente da perda da função do músculo orbital). *Anidrose* e *vasodilatação* da metade ipsolateral da face ocorrem quando a inervação simpática facial também é acometida, seja no nível do centro cilioespinal ou das fibras eferentes que dele emergem.

Reflexo do piscar

Quando um objeto aparece repentinamente diante dos olhos, ocorre fechamento reflexo dos olhos (**reflexo do piscar**). Os estímulos aferentes desse reflexo são transmitidos da retina diretamente ao teto mesencefálico e, em seguida, estendem-se por meio do trato tectonuclear até os núcleos do nervo facial de cada lado, cujas fibras eferentes inervam então os músculos orbiculares dos olhos. Estímulos adicionais podem descer pelas fibras tectoespinais até as células do corno anterior da medula espinal, que inervam a musculatura cervical encarregada de provocar a aversão da cabeça.

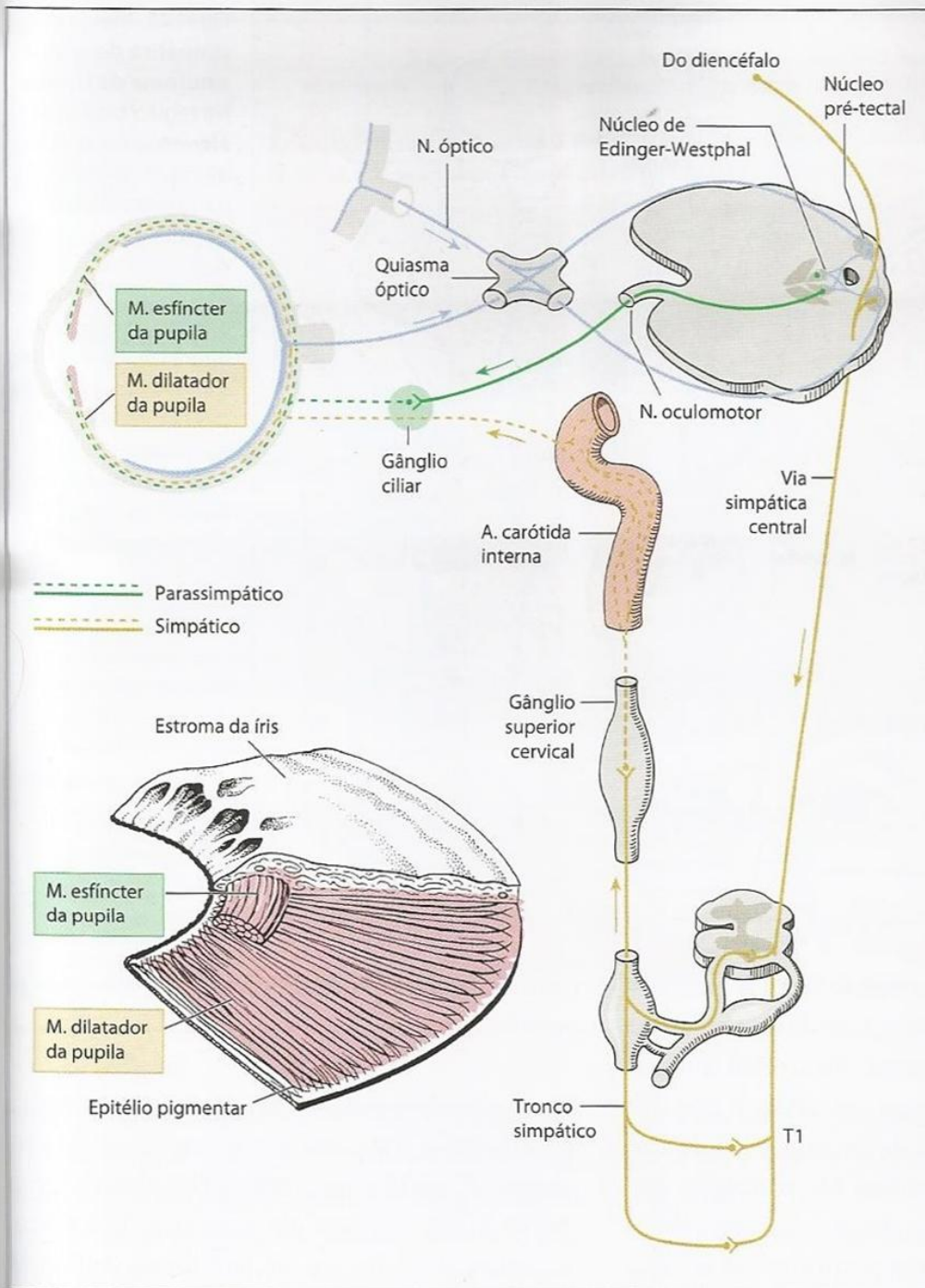


Fig. 4.27 Inervações simpática e parassimpática dos músculos intraoculares.

Nervo trigêmeo (V NC)

O trigêmeo é um nervo misto, ou seja, tem um componente maior (*portio major*) formado por **fibras sensitivas** da face e um componente menor (*portio minor*) constituído de **fibras motoras** para os músculos da mastigação.

Gânglio trigeminal e núcleos do tronco encefálico. O gânglio trigeminal (gasseriano) é a contraparte dos gânglios da raiz dorsal para a inervação sensitiva da face. Como também

ocorre com os gânglios da raiz dorsal, o gânglio trigeminal contém células ganglionares pseudounipolares, cujos processos periféricos terminam nos receptores das modalidades sensitivas do tato, pressão, discriminação tátil, dor e temperatura e cujos processos centrais projetam-se ao **núcleo sensitivo principal do nervo trigêmeo** (tato e discriminação tátil) e ao **núcleo espinal do nervo trigêmeo** (dor e temperatura). O **núcleo mesencefálico do nervo trigêmeo** é um caso especial, porque

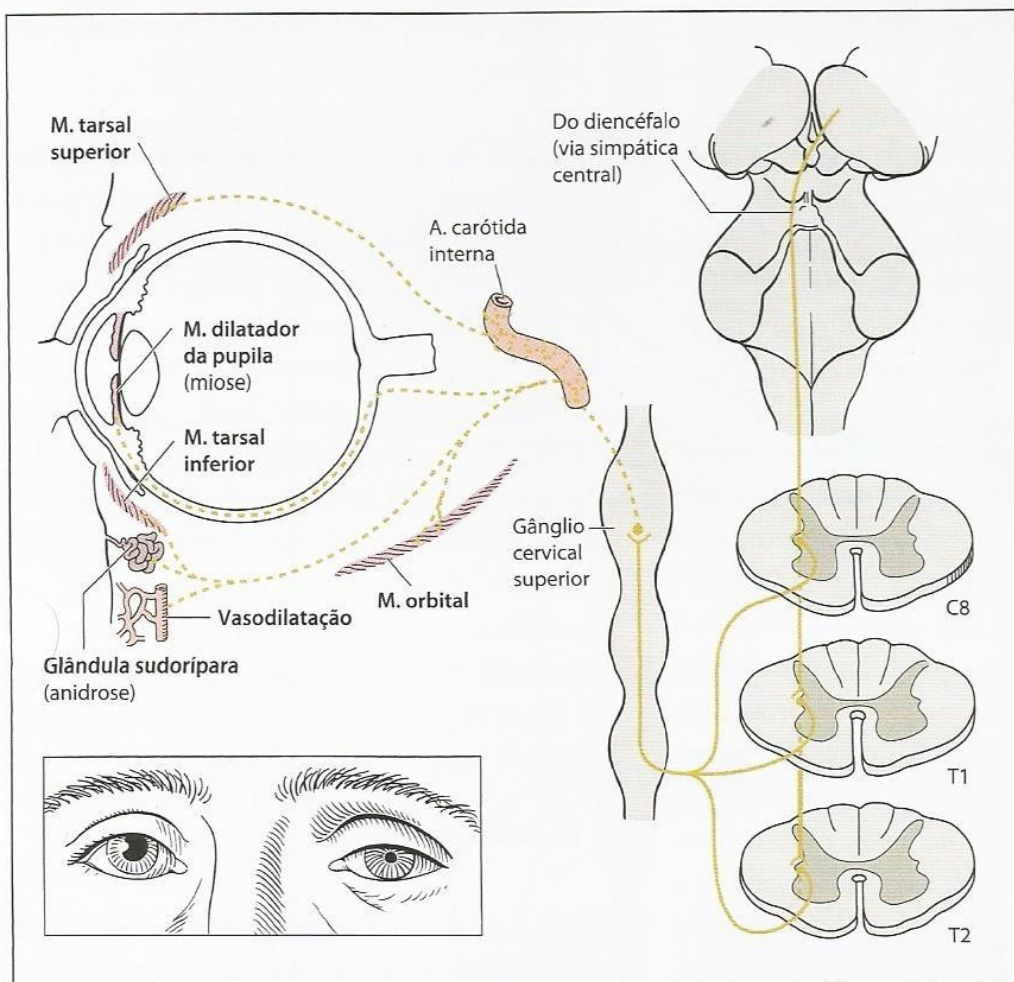


Fig. 4.28 Inervação simpática do olho e síndrome de Horner. Na região ocular, os eferentes simpáticos inervam não apenas o músculo dilatador da pupila (veja Fig. 4.27), mas também os músculos tarsais e o músculo orbital. A figura também ilustra a inervação simpática das glândulas sudoríparas da face e de sua irrigação sanguínea (fibras vasoconstritoras).

suas células correspondem às células ganglionares das raízes dorsais da medula, ainda que estejam localizadas dentro do tronco encefálico; de certa forma, essa estrutura é um núcleo periférico que foi deslocado para dentro do sistema nervoso central. Os processos periféricos dos neurônios desse núcleo recebem estímulos dos receptores periféricos dos fusos musculares dos músculos da mastigação e de outros receptores que reagem à pressão.

Os três núcleos mencionados se estendem ao longo de toda a medula espinal cervical até o mesencéfalo, como se pode observar na Figura 4.30. O gânglio trigeminal está localizado na base do crânio sobre o ápice do osso petroso, em posição ligeiramente lateral à parte posterolateral do seio cavernoso. Esse gânglio dá origem a três ramos do nervo trigêmeo para diferentes áreas da face – **nervo oftálmico** (V_1), que emerge do crânio pela fissura orbitária superior; **nervo maxilar** (V_2), que sai pelo forame

rotundo; e **nervo mandibular** (V_3), que emerge pelo forame oval.

Fibras somatossensitivas do trigêmeo. A Figura 4.29 ilustra a trajetória periférica do nervo trigêmeo. A **parte somatossensitiva** desse nervo inerva a pele da face até o vértice da cabeça. A Figura 4.30 ilustra os territórios cutâneos inervados por cada um dos três ramos do nervo trigêmeo. A distribuição cutânea do nervo trigêmeo demarca os dermatômos da segunda e da terceira raízes cervicais. (A primeira raiz nervosa cervical – C1 – é unicamente motora e inerva os músculos da nuca, que estão fixados ao crânio e às vértebras cervicais superiores.)

Além disso, as mucosas do nariz, da boca e dos seios paranasais derivam sua inervação somatossensitiva do nervo trigêmeo, assim como os dentes mandibulares e maxilares e a maior parte da dura-máter (nas fossas cranianas anterior e média). Contudo, ao redor da orelha

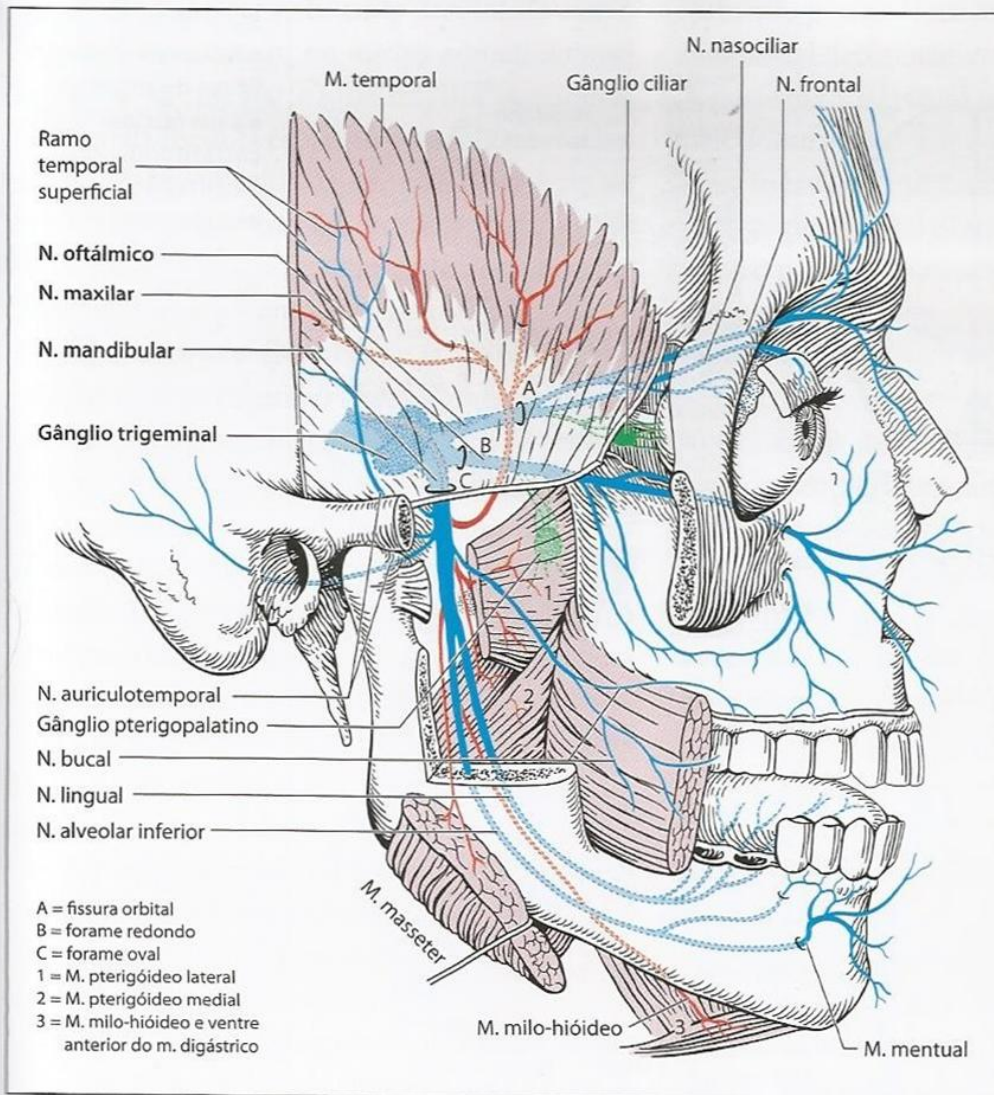


Fig. 4.29 Trajeto periférico das fibras somatossensitiva e motora do nervo trigêmeo.

externa, apenas a parte anterior do pavilhão auricular, o canal auditivo externo e uma parte da membrana timpânica são inervados pelo nervo trigêmeo. O restante do canal auditivo externo deriva sua inervação somatossensitiva do nervo intermediário e dos nervos vago e glossofaríngeo.

Os **estímulos proprioceptivos** originados dos músculos da mastigação e do palato duro são transmitidos pelo nervo mandibular. Esses estímulos fazem parte de um mecanismo de *feedback* envolvido no controle da força da mordida.

Todas as fibras somatossensitivas do trigêmeo terminam no **núcleo sensitivo principal do nervo trigêmeo**, que está localizado na parte dorsolateral da ponte (em posição análoga a dos núcleos da coluna posterior no bulbo). Os axônios dos segundos neurônios cruzam a linha

média e sobem pelo lemnisco medial contralateral até o núcleo posteromedial ventral (PMV, Fig. 4.30).

As fibras somatossensitivas do nervo trigêmeo participam de vários arcos reflexos importantes.

Reflexo corneano. Os estímulos somatossensitivos originados das mucosas do olho são transmitidos pelo nervo oftálmico até o núcleo sensitivo principal do nervo trigêmeo (componente **aferente**). Depois de uma sinapse nesse local, os estímulos são levados adiante até os núcleos do nervo facial e, em seguida, pelos nervos faciais até os músculos orbiculares dos olhos de cada lado (componente **eferente**). A interrupção desse arco reflexo em seu componente aferente (nervo trigêmeo) ou

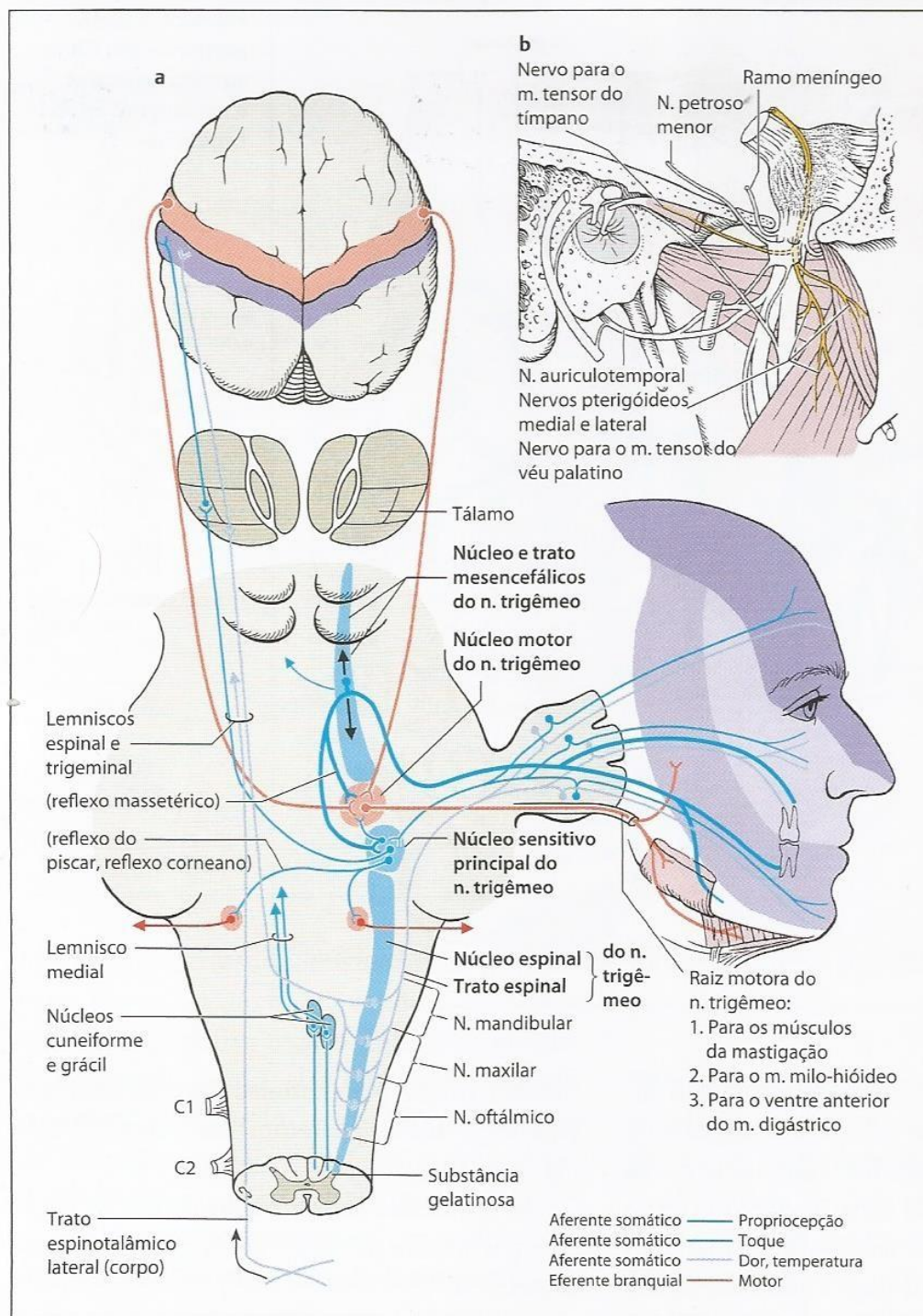


Fig. 4.30 a. Conexões centrais de várias fibras do trigêmeo e seus núcleos correspondentes (ilustração esquemática). b. Raiz motora do nervo trigêmeo.

eferente (nervo facial) suprime o reflexo corneano, por meio do qual um toque na córnea provoca fechamento reflexo dos dois olhos.

Reflexos de espirro e sucção. Outras fibras somatossensitivas estendem-se da mucosa nasal até a área nuclear do trigêmeo para formar o componente **aferente** do reflexo de espirro. Alguns nervos diferentes constituem seu componente **eferente**: nervos cranianos V, VII, IX e X, além

de vários nervos envolvidos na expiração. O reflexo de sucção dos bebês, por meio do qual um toque nos lábios estimula a sucção, é outro reflexo que tem um componente aferente trigeminal e um componente eferente que envolve diversos nervos diferentes.

Fibras de sensibilidade à dor e à temperatura do nervo trigêmeo. As fibras que transmitem as sensações de dor e temperatura estendem-se

em direção caudal pelo *trato espinal do nervo trigêmeo* e terminam no *núcleo espinal do nervo trigêmeo*, cuja parte mais inferior estende-se adentro da medula espinal cervical. Esse núcleo é a extensão superior da zona de Lissauer e da substância gelatinosa do corno posterior, que recebem as fibras de sensibilidade à dor e à temperatura dos segmentos cervicais superiores.

A *parte caudal (pars caudalis)* do núcleo espinal do nervo trigêmeo contém uma representação somatotópica invertida da face e da cabeça: as fibras nociceptivas do nervo oftálmico terminam em posição mais distal, seguidas das áreas distais para as proximais pelos nervos maxilar e mandibular. O trato espinal do nervo trigêmeo também contém fibras nociceptivas originadas dos nervos cranianos VII (nervo intermédio), IX e X, que transmitem as sensações de dor e temperatura na orelha externa, terço posterior da língua e laringe e faringe (veja Figs. 4.48 e 4.49).

A *parte intermediária (pars interpolaris)* e a *parte proximal (pars rostralis)* do núcleo espinal do nervo trigêmeo provavelmente recebem fibras aferentes que transmitem as sensibilidades ao tato e à pressão (a anatomia funcional dessa área não está totalmente definida hoje em dia). De acordo com alguns estudos, a *pars interpolaris* também recebe fibras nociceptivas originadas das polpas dentárias.

Os segundos neurônios que emergem do núcleo espinal do nervo trigêmeo projetam seus axônios, que atravessam a linha média formando um trato largo com formato de leque. Essas fibras atravessam a ponte e o mesencéfalo e sobem em contato direto com o trato espinotalâmico lateral até o tálamo, onde terminam no núcleo posteromedial ventral (Fig. 4.30). Em seguida, os axônios dos neurônios talâmicos (terceiros neurônios) da via trigeminal sobem pelo ramo posterior da cápsula interna até a parte distal do giro pós-central (Fig. 2.19).

Fibras motoras do trigêmeo. O núcleo trigêmeo do qual se originam as fibras motoras do nervo trigêmeo está localizado na parte lateral do te-

gumento pontino, em posição ligeiramente medial ao núcleo sensitivo principal desse nervo. A parte menor (*portio minor*) emerge do crânio pelo forame oval junto com o nervo mandibular e inerva os músculos masseter, temporal e pterigoides medial e lateral, bem como o tensor do véu palatino, o tensor do tímpano, o músculo milo-hióideo e o ventre anterior do músculo digástrico (Figs. 4.29 e 4.30).

Os núcleos motores (e, por seu intermédio, os músculos da mastigação) estão sob influência dos centros corticais que se projetam a eles por meio do trato corticonuclear. Essa via supranuclear é cruzada em sua maior parte, mas também há uma projeção ipsolateral considerável. Isso explica por que a interrupção unilateral da via trigeminal supranuclear não causa nenhuma fraqueza perceptível dos músculos mastigatórios.

A via supranuclear origina-se dos neurônios da parte distal do giro pré-central (veja Figs. 3.2 e 4.30).

Lesões das fibras motoras do trigêmeo. Uma lesão nuclear ou periférica das fibras motoras do nervo trigêmeo causa **fraqueza flácida dos músculos da mastigação**. Quando é unilateral, esse tipo de fraqueza pode ser detectada por palpação dos músculos masseter e temporal enquanto o paciente trinca a mandíbula: a contração muscular normalmente palpável não é percebida no mesmo lado da lesão. Desse modo, quando o paciente abre a boca e protraí a mandíbula inferior, a mandíbula desvia para o lado da lesão porque a força do músculo pterigoide contralateral predomina. Nesses casos, o reflexo massetérico ou de abalo mandibular (evocado normalmente pela percussão suave do queixo com um martelo de testar reflexos, de forma a estiar as fibras do músculo masseter) está abolido.

Distúrbios que afetam o nervo trigêmeo

Neuralgia do trigêmeo. A forma clássica de neuralgia do trigêmeo caracteriza-se por pa-

roxismos de dor intensa (em pontadas agudas ou “lancinantes”) semelhante a choques elétricos na distribuição de um ou mais ramos do nervo trigêmeo. A dor pode ser provocada pela estimulação tátil da face em uma ou mais áreas mais especialmente sensíveis (“zonas de gatilho”). As formas típicas de estimulação que desencadeiam a dor são lavar a boca, barbear e escovar os dentes. Essa condição também é conhecida pelo termo francês *tic douloureux* (que pode causar confusão em alguns casos, porque quaisquer movimentos espasmódicos da face que possam ocorrer são respostas reflexas à dor, em vez de um tique propriamente dito). O exame neurológico não é conclusivo e, principalmente, não há déficit da sensibilidade na face.

A fisiopatologia dessa neuralgia ainda não está totalmente definida, mas foram propostos mecanismos centrais e periféricos. (O termo mais antigo “neuralgia trigeminal idiopática” usado para descrever a forma clássica não é mais utilizado amplamente, porque essa questão ainda não foi solucionada.) Gardner (1959) e, mais tarde, Jannetta (1982) atribuíram a neuralgia do trigêmeo à compressão da raiz trigeminal por um vaso sanguíneo, geral-

mente a artéria cerebelar superior, formando uma alça em torno da parte não mielinizada da raiz nervosa, imediatamente depois de sua saída da ponte (Fig. 4.31). Essa hipótese é apoiada pela observação de que até 80% dos pacientes podem obter analgesia com um procedimento cirúrgico conhecido como descompressão microvascular, por meio do qual a alça vascular é exposta e liberada do nervo por dissecação e uma esponja diminuta de material sintético é colocada entre as duas estruturas de forma a mantê-las afastadas.

A dor pode ser significativamente atenuada ou até eliminada em 80%–90% dos casos apenas com tratamento clínico, seja com carbamazepina, gabapentina ou pregabalina, que começou a ser utilizada recentemente para essa indicação. O tratamento neurocirúrgico está indicado apenas quando a dor é refratária aos fármacos. As opções de tratamento neurocirúrgico são descompressão microvascular (mencionada anteriormente) e termocoagulação percutânea seletiva das fibras nociceptivas do nervo trigêmeo.

A causa mais comum de *neuralgia trigeminal sintomática* é esclerose múltipla (EM): 2,4% de todos os pacientes com EM desenvolvem esse

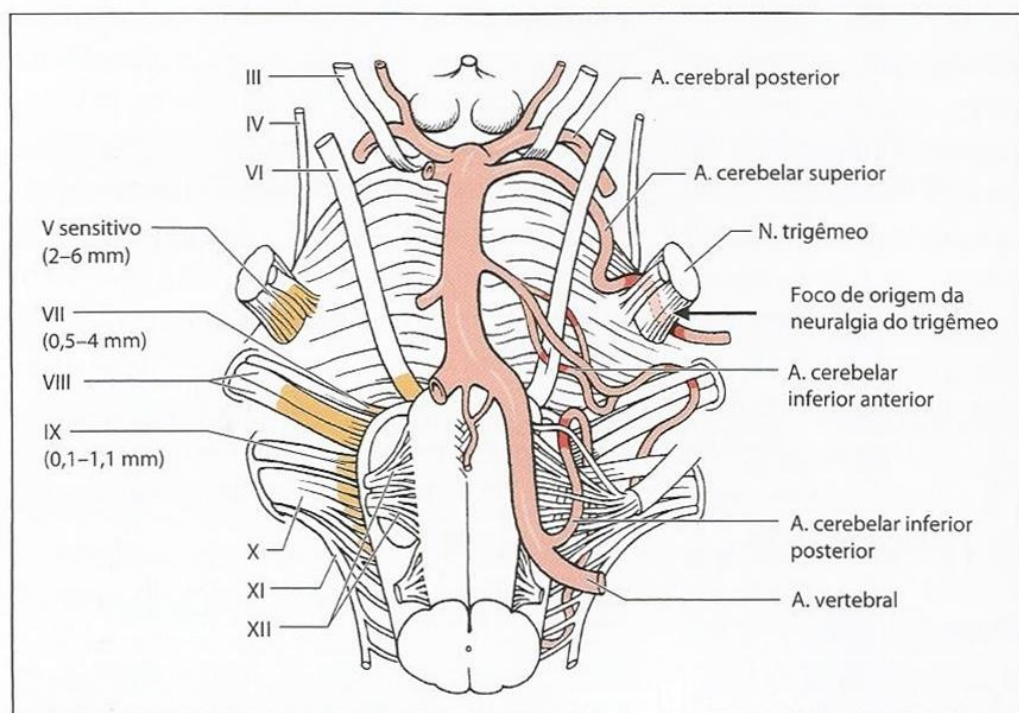


Fig. 4.31 Partes não mielinizadas das raízes dos nervos cranianos (em laranja, à esquerda) e alças vasculares adjacentes (vermelho-escuro, à direita), que podem irritar as raízes nervosas nessas áreas. O diagrama ilustra especialmente uma alça da artéria cerebelar superior, que pode causar neuralgia do trigêmeo.

tipo de neuralgia e, dentre esses casos, 14% têm acometimento bilateral.

Outras causas mais raras de neuralgia sintomática na distribuição do nervo trigêmeo são lesões dentárias, sinusite, fraturas ósseas e tumores do ângulo cerebelopontino, do nariz ou da boca. Dor no olho ou na fronte sempre deve sugerir glaucoma ou irite. A dor do glaucoma agudo pode ser semelhante à forma clássica de neuralgia do trigêmeo.

Síndrome de Gradenigo consiste em dor na distribuição do nervo oftálmico com paralisia ipsilateral do nervo abducente. Essa síndrome é causada por infecção das câmaras aeradas do ápice petroso.

Diagnóstico diferencial: distúrbios com dor facial sem lesão do trigêmeo

Neuralgia de Charlin consiste em dor no ângulo interno do olho e na raiz do nariz, acompanhada de lacrimejamento exagerado. Esse distúrbio parece ser causado pela irritação do gânglio ciliar.

Cefaleia em salvas também é conhecida como síndrome de Bing-Horton, eritroprosopalgia e cefaleia histamínica. Esse tipo de cefaleia caracteriza-se por episódios breves de dor, que ocorrem principalmente à noite, inclusive durante o sono (em contraste com a neuralgia do trigêmeo). Essas crises acompanham-se de eritema facial, lacrimejamento, secreção nasal aquosa e, geralmente, também síndrome de Horner. Os fatores desencadeantes típicos são altitude elevada, ingestão de álcool e uso de nitroglicerina (trinitato de glicerila). As crises ocorrem repetidas vezes em intervalos (salvas), que geralmente duram uma semana ou mais e são intercalados por períodos sem cefaleia com duração mínima de duas semanas. Ainda não existe consenso quanto à fisiopatologia desse distúrbio. O tratamento é empírico com oxigênio, triptanas ou outros fármacos.

Nervo facial (VII NC) e nervo intermédio

O nervo facial tem dois componentes. O componente maior é unicamente motor e inerva os músculos da expressão facial (Fig. 4.32). Esse componente é conhecido como nervo facial próprio, que está acompanhado de um nervo mais fino – nervo intermédio – contendo fibras aferentes viscerais e somáticas, além de fibras eferentes viscerais (Tabela 4.1).

Componente motor do nervo facial

O **núcleo** do componente motor do nervo facial está localizado na região ventrolateral do tegmento pontino (Figs. 4.2, 4.3 e 4.33). Os neurônios desse núcleo motor são semelhantes às células do corno anterior da medula espinal, mas embriologicamente se originam do segundo arco branquial. As **fibras radiculares** desse núcleo descrevem um trajeto complicado. Dentro do tronco encefálico, elas descrevem um semicírculo em torno do núcleo abducente (formando o chamado *joelho interno do nervo facial*, Fig. 4.2) e, desse modo, produzem uma pequena saliência na cobertura do quarto ventrículo (*colículo facial*) (Fig. 4.1). Em seguida, essas fibras formam um feixe compacto que se estende em direção ventrolateral até a extremidade distal da ponte e, em seguida, emergem do tronco encefálico, atravessam o espaço subaracnóideo no ângulo pontocerebelar e entram no meato acústico interno junto com o nervo intermédio e o oitavo nervo craniano (vestibulococlear). Dentro do meato, o **nervo facial** e o **nervo intermédio** separam-se do oitavo nervo e estendem-se lateralmente pelo canal facial na direção do gânglio geniculado. No nível desse gânglio, o canal facial descreve uma curva acentuada para baixo (*joelho externo do nervo facial*). Na extremidade inferior do canal, o nervo facial emerge do crânio por meio do forame estilomastóideo. Em seguida, suas fibras motoras individuais são distribuídas por todas

as regiões da face (algumas delas se estendem primeiramente à glândula parótida). As fibras motoras inervam todos os músculos da expressão facial, que são derivados do segundo arco branquial – músculos orbiculares da boca e do olho, bucinador, occipital e frontal, além dos músculos menores dessas áreas e dos músculos estapédio, platisma, estilo-hióideo e ventre posterior do músculo digástrico (Fig. 4.32).

Reflexos mediados pelo nervo facial. O núcleo motor do nervo facial participa de alguns arcos reflexos. O **reflexo corneano** foi descrito anteriormente. Com o **reflexo do piscar**, um estímulo visual vigoroso induz os colículos superiores a enviar estímulos visuais ao núcleo facial da ponte por meio do trato bulbotectal, resultando no fechamento imediato dos olhos. Do mesmo modo, com o **reflexo estapédico**, os estímulos auditivos são transmitidos do

núcleo dorsal do corpo trapezoide ao núcleo facial e provocam contração ou relaxamento do músculo estapédio, dependendo da intensidade do estímulo auditivo.

Lesões motoras envolvendo a distribuição do nervo facial. Os músculos da fronte derivam sua inervação supranuclear dos dois hemisférios cerebrais, mas os músculos restantes da expressão facial são inervados apenas unilateralmente, ou seja, pelo córtex pré-central contralateral (Fig. 4.33). Quando as vias supranucleares descendentes são interrompidas apenas de um lado (p. ex., infarto cerebral), a paralisia resultante preserva os músculos da fronte (Fig. 4.34a): o paciente ainda consegue elevar seus supercílios e fechar vigorosamente os olhos. Esse tipo de paralisia facial é conhecido como **central**. Entretanto, quando há uma lesão nuclear ou periférica (veja adian-

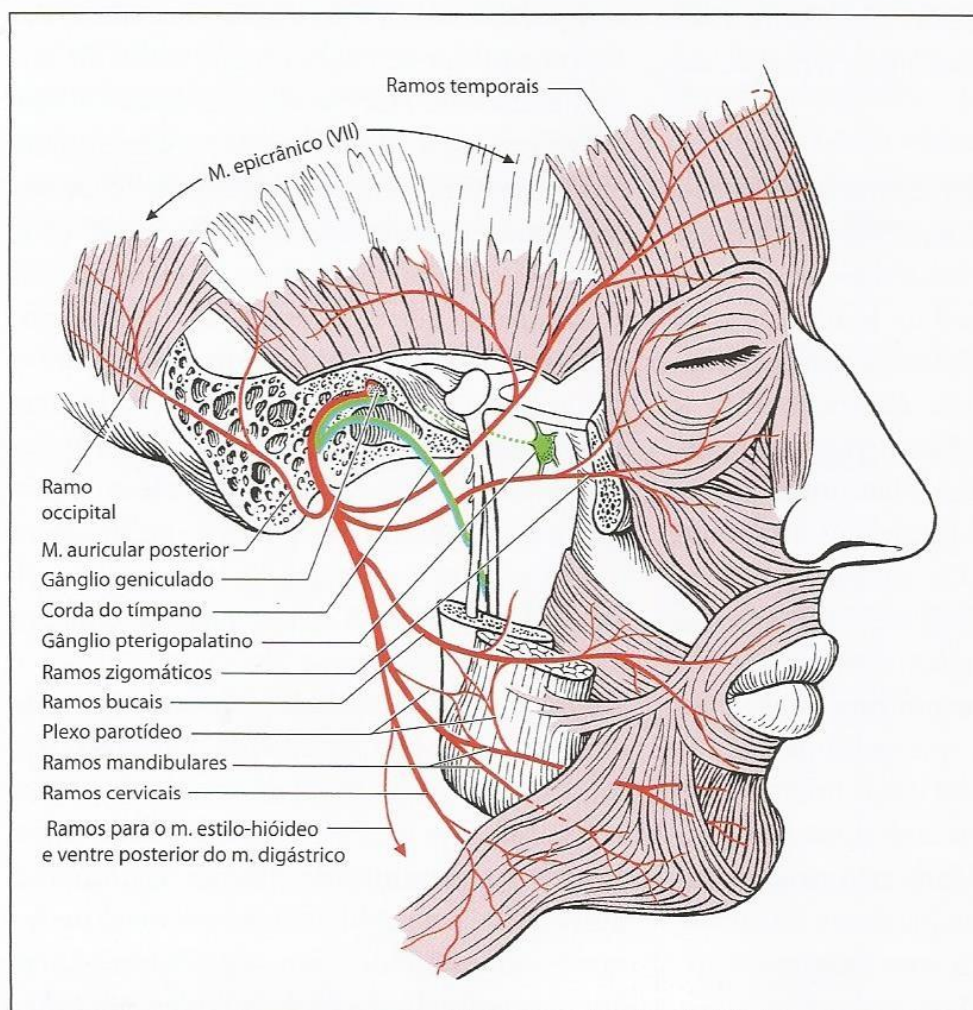


Fig. 4.32 Trajeto periférico do nervo facial.

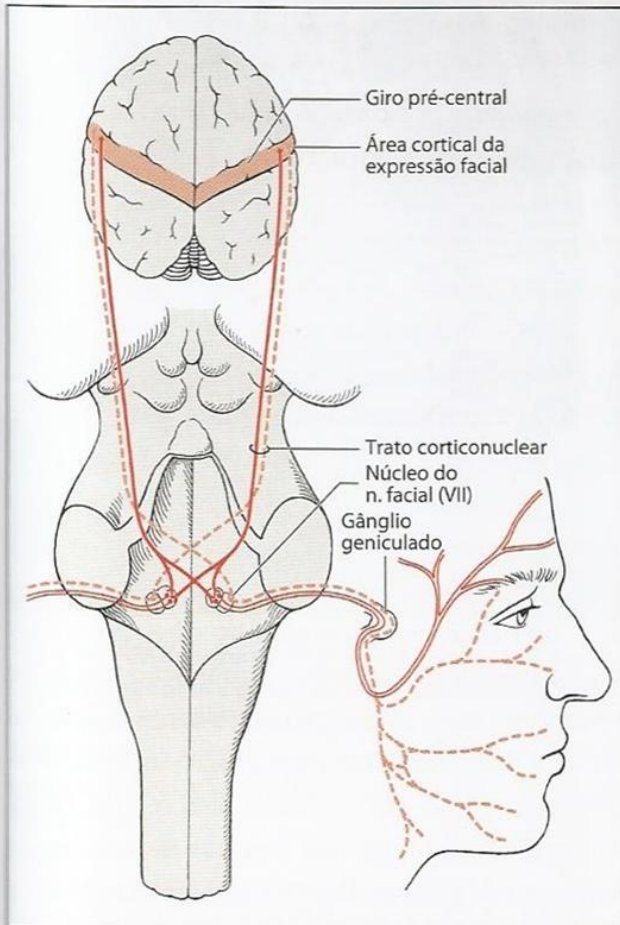


Fig. 4.33 Inervação central da área do núcleo facial no tronco encefálico. A parte da área nuclear que controla os músculos da frente é inervada pelos dois hemisférios cerebrais. Desse modo, as lesões que afetam a via corticonuclear de um lado não causam fraqueza dos músculos da frente. Entretanto, o restante da área nuclear é inervado apenas pelo hemisfério contralateral. Por isso, as lesões unilaterais ao longo da via corticonuclear causam fraqueza facial contralateral, mas preservam os músculos da frente.

te), todos os músculos da expressão facial do lado da lesão ficam enfraquecidos (Fig. 4.34b). Desse modo, é possível diferenciar as paralisias faciais nucleares ou periféricas com base em suas manifestações clínicas diferentes.

Os núcleos motores do nervo facial são inervados não apenas pelo córtex facial, mas também pelo diencefalo, que desempenha um papel importante nas expressões faciais relacionadas com as emoções. Outros estímulos são originados dos gânglios da base; nas doenças que acometem os gânglios da base (p. ex., doença de Parkinson), pode-se observar hipomímia ou amímia. Também existem várias síndromes

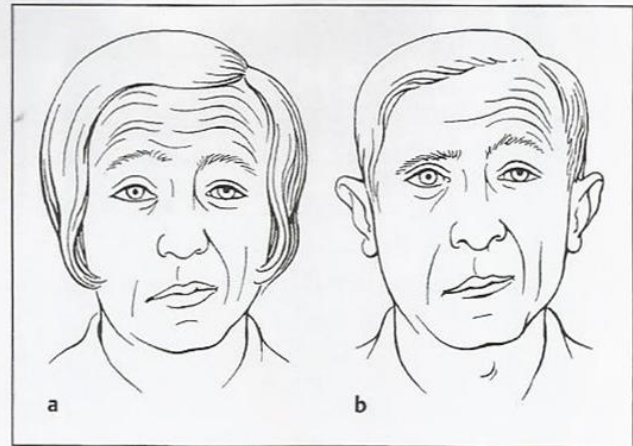


Fig. 4.34 Paralisia facial

- a. Paralisia facial central: os músculos da frente não são afetados.
- b. Paralisia facial periférica: os músculos da frente são afetados e também o restante da face do lado acometido.

discinéticas que afetam os músculos da expressão facial com diversos tipos de anormalidades do movimento: espasmo hemifacial, discinesias faciais e blefarospasmo, entre outros. A localização das lesões que causam essas síndromes ainda não está definida.

Paralisia idiopática do nervo facial (paralisia de Bell). Esse distúrbio muito comum do nervo facial ocorre em cerca de 25 por 100.000 habitantes ao ano. A causa ainda é desconhecida. A doença caracteriza-se por *paresia flácida de todos os músculos da expressão facial* (inclusive músculos da frente), além de outras manifestações clínicas, dependendo da localização da lesão. As várias síndromes resultantes da lesão do nervo dentro do canal facial estão ilustradas na Figura 4.35 e uma imagem típica de RM de um paciente com paralisia idiopática do nervo facial está ilustrada na Figura 4.36. O diagnóstico diferencial é importante nos casos de paralisia facial aguda, porque nem todos os casos são idiopáticos: 10% são atribuídos ao herpes-zóster ótico, 4% à otite média e 2% a diversos tipos de tumor (tumores da parótida, neurinoma e outros).

Sessenta a 80% de todos os pacientes têm recuperação completa sem tratamento. De acordo

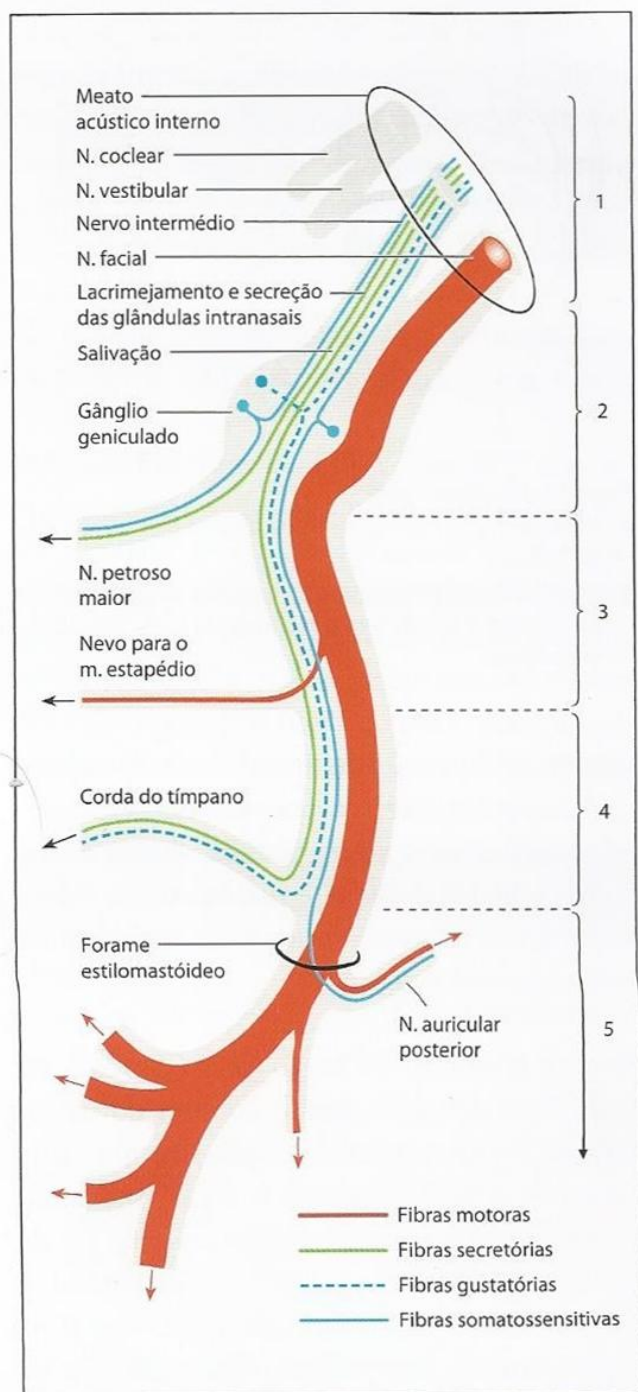


Fig. 4.35 Componentes do nervo facial e déficits típicos causados por lesões em vários pontos ao longo do seu trajeto.

1. Fraqueza periférica dos músculos inervados pelo nervo facial (músculos da expressão facial), déficit auditivo ou surdez e redução da excitabilidade vestibular.
2. Fraqueza periférica e déficits de gustação, lacrimejamento e salivação.
3. Fraqueza periférica dos músculos da expressão facial, déficits de gustação e salivação e déficit auditivo.
4. Fraqueza periférica dos músculos da expressão facial e déficits de gustação e salivação.
5. Fraqueza periférica dos músculos da expressão facial.

com alguns estudos publicados, a administração de corticoides (prednisolona, 1 mg/kg de peso corporal por dia, durante 5 dias), quando é iniciada nos primeiros 10 dias depois do início da paralisia facial, acelera a recuperação e resulta em recuperação completa de mais de 90% dos casos.

Depois de um episódio de paralisia idiopática do nervo facial, a reinervação parcial ou mal direcionada da musculatura afetada provoca ocasionalmente uma contratura facial ou movimentos acessórios anormais (*sincinesias*) dos músculos da expressão facial. A reinervação mal direcionada também explica o fenômeno das “lágrimas de crocodilo”, no qual ocorre lacrimejamento involuntário quando o paciente come. A razão disso provavelmente é que as fibras secretórias em regeneração, que se destinam às glândulas salivares, fazem um trajeto errôneo ao longo das bainhas de células de Schwann das fibras degeneradas que inervam a glândula lacrimal, de forma que alguns estímulos para a salivação provoquem lacrimejamento involuntário.

Nervo intermédio

O nervo intermédio contém alguns componentes aferentes e eferentes (Tabela 4.1).

Fibras aferentes gustativas. Os corpos celulares das fibras aferentes gustativas estão localizados no gânglio geniculado, que contém células pseudounipolares semelhantes às que existem nos gânglios espinais. Algumas dessas fibras aferentes originam-se dos botões gustativos dos dois terços anteriores da língua (Fig. 4.37). Inicialmente, essas fibras acompanham o *nervo lingual* (um ramo do nervo mandibular, que é a divisão mais inferior do nervo trigêmeo) e estendem-se por meio da *corda do tímpano* até o *gânglio geniculado* e, em seguida, por meio do *nervo intermédio* até o *núcleo do trato solitário*. Esse núcleo também recebe fibras gustativas do nervo glossofaríngeo, que é responsável pela gustação do terço posterior

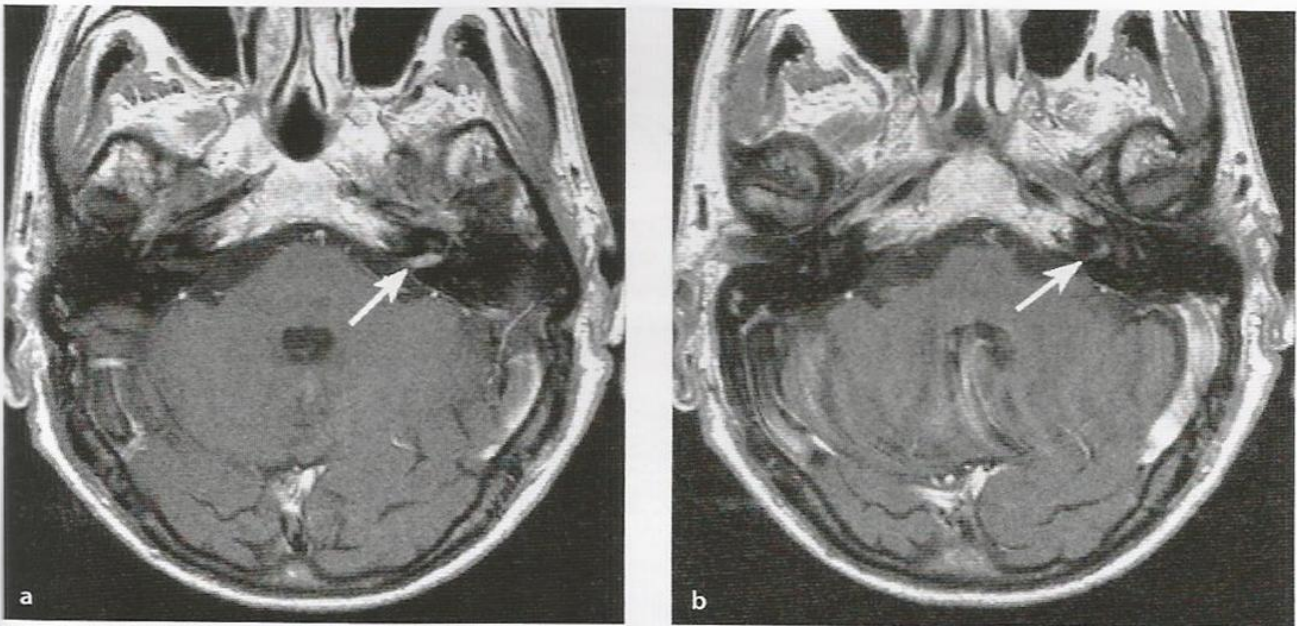


Fig. 4.36 RM de uma mulher de 73 anos com início súbito de paralisia indolor total do nervo facial esquerdo (paralisia idiopática do nervo facial, ou paralisia de Bell). a. Imagem axial contrastada em T1 mostrando captação acentuada do contraste ao longo do trajeto do nervo facial esquerdo, em comparação com o lado direito normal. b. Acentuação patológica do contraste também evidenciada ao longo do trajeto posterior do nervo no osso petroso. A paciente foi tratada com um ciclo breve de prednisolona e a fraqueza regrediu por completo dentro de três semanas.

da língua e das papilas circunvaladas, assim como do nervo vago, que é responsável pela gustação na epiglote. Desse modo, o sentido gustativo é innervado por três nervos (VII, IX e X NC) nos dois lados. Consequentemente, ageusia total causada pela lesão de um único nervo é extremamente improvável.

Propagação central dos estímulos gustativos. O núcleo do trato solitário é a estação de transmissão comum para todas as fibras gustativas. Esse núcleo envia estímulos gustativos ao tálamo contralateral (seu trajeto exato não está definido) e adiante ao componente mais medial do núcleo posteromedial ventral (PMV) do tálamo. A partir do tálamo, a via gustativa estende-se até a região pré-central caudal que recobre a ínsula (Fig. 4.37).

Fibras somáticas aferentes. Algumas fibras aferentes somáticas referidas a uma pequena área da orelha externa (pavilhão auricular), canal auditivo externo e superfície externa do tímpano (membrana timpânica) estendem-se pelo

nervo facial até o gânglio geniculado e deste para os núcleos sensitivos do nervo trigêmeo. A lesão cutânea do herpes-zóster ótico é causada pelo acometimento dessas fibras aferentes somáticas.

Fibras secretórias eferentes (Fig. 4.38). O nervo intermediário também tem fibras parassimpáticas eferentes originadas do núcleo salivar superior (Fig. 4.38), que está localizado em posição medial e distal ao núcleo motor do nervo facial. Algumas fibras radiculares desse núcleo deixam o tronco principal do nervo facial no nível do gânglio geniculado e estendem-se até o gânglio pterigopalatino e adiante para a glândula lacrimal e as glândulas da mucosa nasal. Outras fibras radiculares descrevem um trajeto mais caudal por meio dos nervos corda do tímpano e lingual até o gânglio submandibular, no qual existe uma estação de retransmissão sináptica. As fibras pós-ganglionares innervam as glândulas sublinguais e submandibulares (Fig. 4.38), que são responsáveis pela salivação. Como já

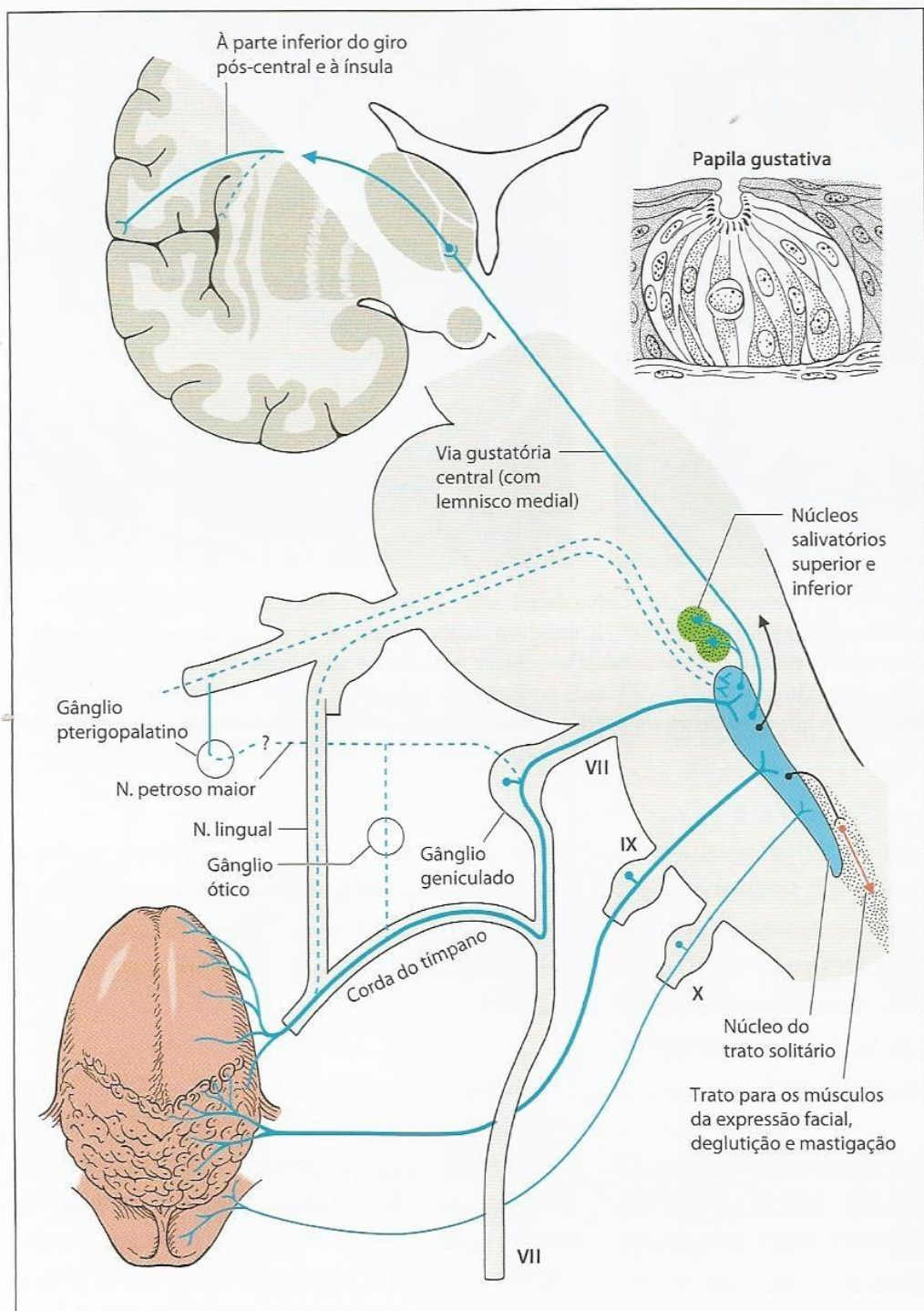


Fig. 4.37 Fibras gustatórias aferentes e via gustatória. A ilustração mostra os receptores periféricos (papilas gustativas), o trajeto periférico das fibras gustatórias (ao longo do nervo intermédio e dos nervos glossofaríngeo e vago) e suas conexões centrais com os núcleos correspondentes do tronco encefálico.

foi mencionado, o núcleo salivar superior recebe estímulos do sistema olfativo por meio do fascículo longitudinal dorsal. Essa conexão estabelece a base anatômica da salvação reflexa em resposta a um odor apetitoso. As glândulas lacrimais recebem seus estímulos centrais do hipotálamo (emoção) por meio da formação reticular do tronco encefálico, assim como do núcleo espinal do nervo trigêmeo (irritação conjuntival).

Nervo vestibulococlear (VIII NC) – componente coclear e órgão da audição

Os órgãos do equilíbrio e da audição são originados de um único precursor embrionário localizado na parte petrosa do osso temporal: o utrículo origina o sistema vestibular com seus três canais semicirculares, enquanto o sáculo forma a orelha interna com sua cóclea em forma de caracol (Fig. 4.39).

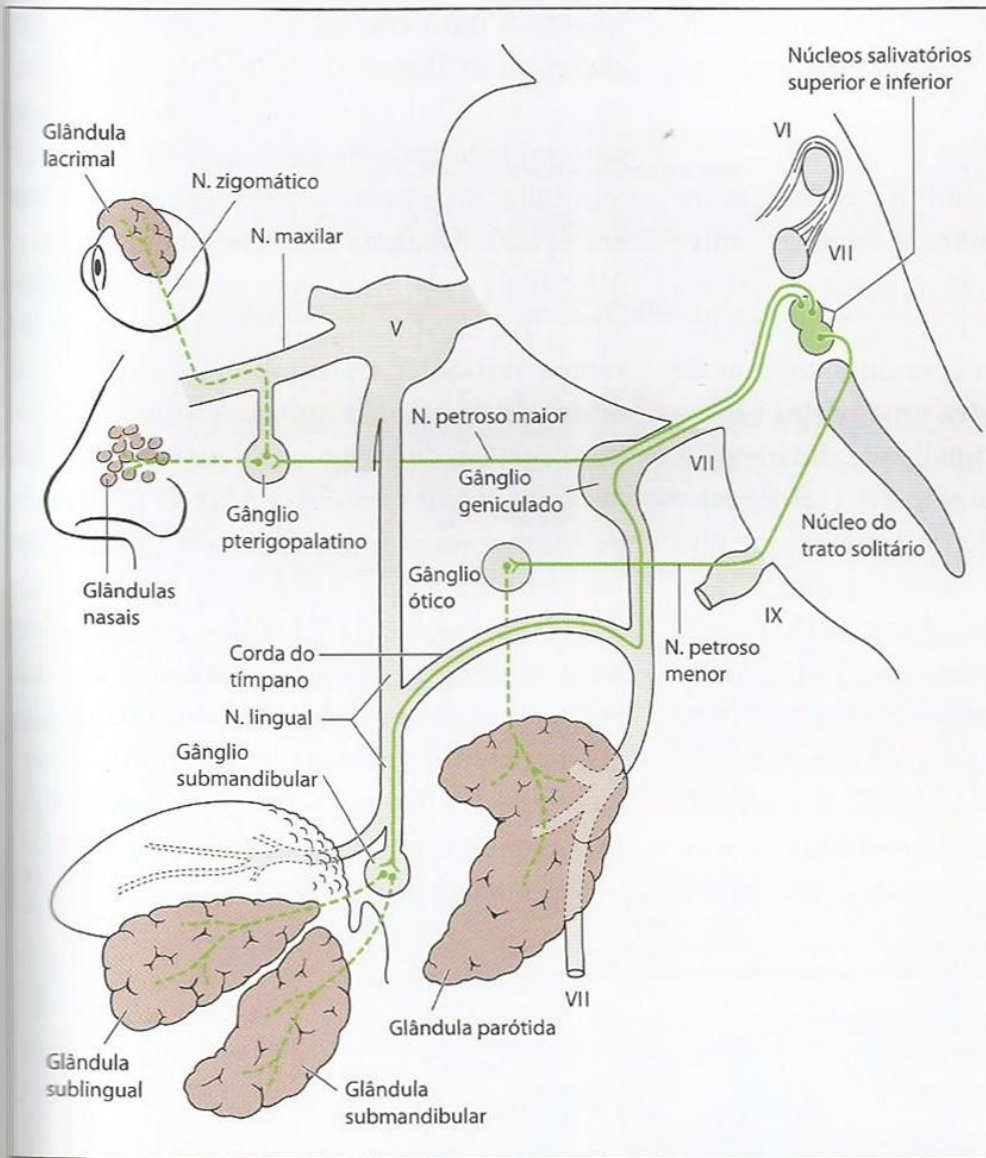


Fig. 4.38 Inervação parassimpática das glândulas da cabeça.

Percepção auditiva. As ondas sonoras são vibrações no ar produzidas por grande variedade de mecanismos (tons, fala, canção, música instrumental, sons naturais, ruído ambiente etc.). Essas vibrações são transmitidas pelo canal auditivo externo até o tímpano (ou membrana timpânica), que separa as orelhas externa e média (Fig. 4.39).

Orelha média (Fig. 4.39). A orelha média contém ar e está ligada ao espaço nasofaríngeo (e, conseqüentemente, ao mundo exterior) por meio da tuba auditiva, também conhecida como tuba de Eustáquio. A orelha média consiste em uma cavidade óssea (*vestíbulo*), cujas paredes estão cobertas por mucosa. Sua parede medial possui dois orifícios fechados por tecidos

de colágeno, que são conhecidos como janela ou forame oval (também *fenestras vestibulares*) e janela ou forame redondo (também *fenestras cocleares*). Essas duas janelas separam a cavidade timpânica da orelha interna, que está cheia de perilinfa. As ondas sonoras incidentes colocam a membrana timpânica em vibração. Em seguida, os três *ossículos* (martelo, estribo e bigorna) transmitem as oscilações da membrana timpânica à janela oval, colocando-a também em vibração e produzindo oscilações da perilinfa. A cavidade timpânica também contém dois músculos diminutos – *músculo tensor do tímpano* (V NC) e *músculo estapédio* (VII NC). Com a contração e o relaxamento, esses músculos alteram a mobilidade dos ossículos auditivos em resposta à intensidade do

som incidente, de forma que o órgão de Corti fique protegido de danos provocados por estímulos sonoros muito fortes.

Orelha interna. A parte auditiva da orelha interna tem um componente ósseo e outro membranoso (Figs. 4.39 e 4.40). A cóclea óssea forma uma espiral com 2,5 circunvoluções, semelhante a um caramujo comum de jardim (a Fig. 4.39 ilustra uma cóclea esquematizada apenas com finalidade didática). A cóclea contém uma antecâmara (*vestíbulo*) e um *tubo ósseo* revestido de epitélio, que gira em torno do modíolo, uma estrutura óssea afilada que contém o gânglio espiral. O corte transversal do duto coclear mostra **três compartimentos membranosos**: a **rampa vestibular**, a **rampa do tímpano** e a **rampa média** (ou duto coclear), que contém o órgão de Corti (Fig. 4.40). A **lamela vestibular** e a **lamela timpânica** estão cheias de perilinfa, en-

quanto o **duto coclear** é preenchido por *endolinfa*, um líquido produzido pelas estrias vasculares. O duto coclear termina em uma extremidade fechada de cada lado (no ceco vestibular em sua base e no ceco cupular em seu ápice). A parede superior do duto coclear é formada pela *membrana de Reissner* finíssima, que divide a endolinfa da perilinfa da rampa vestibular, transmitindo livremente as ondas de pressão da rampa vestibular para o duto coclear, de forma que a *membrana basilar* entre em vibração. As ondas de pressão da perilinfa começam na janela oval e estendem-se por toda a rampa vestibular ao longo de todo o comprimento da cóclea até seu ápice, onde entram na rampa do tímpano por um pequeno orifício conhecido como *helicotrema*; em seguida, as ondas percorrem a cóclea na rampa do tímpano e, por fim, chegam à janela oval na qual uma membrana fina isola a orelha interna da orelha média.

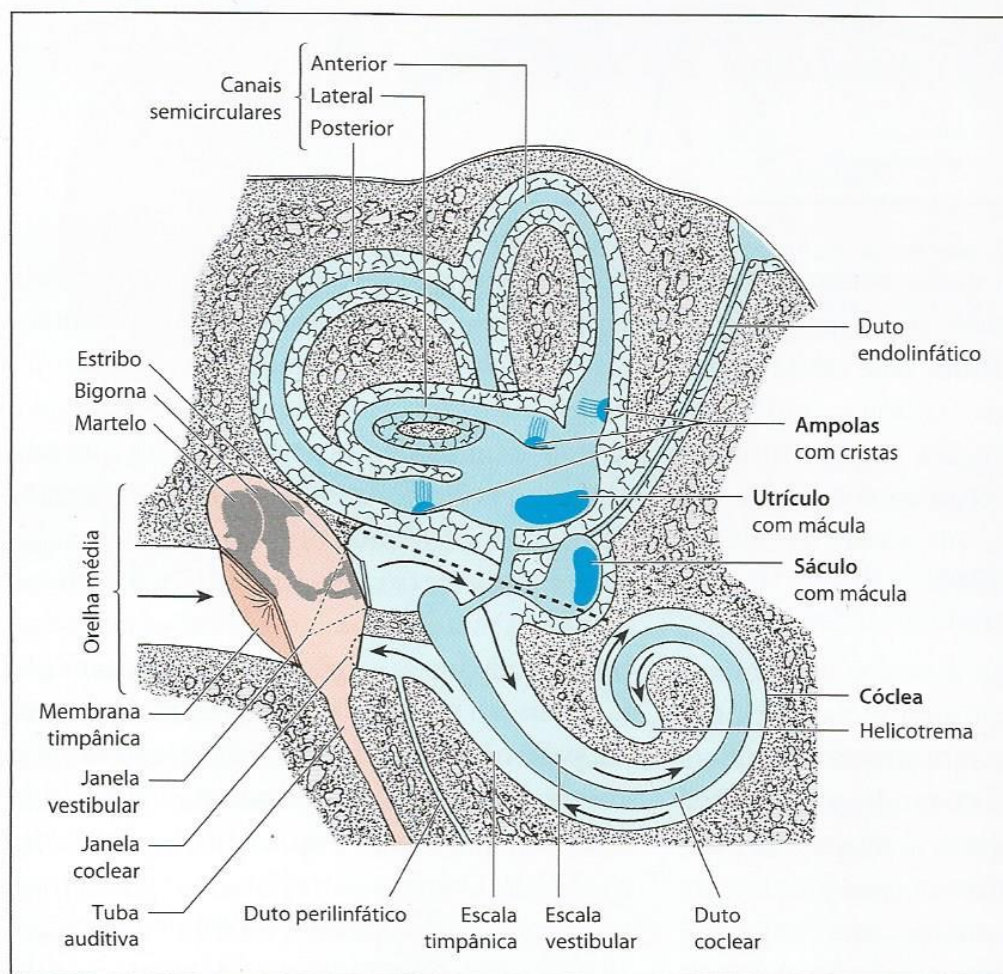
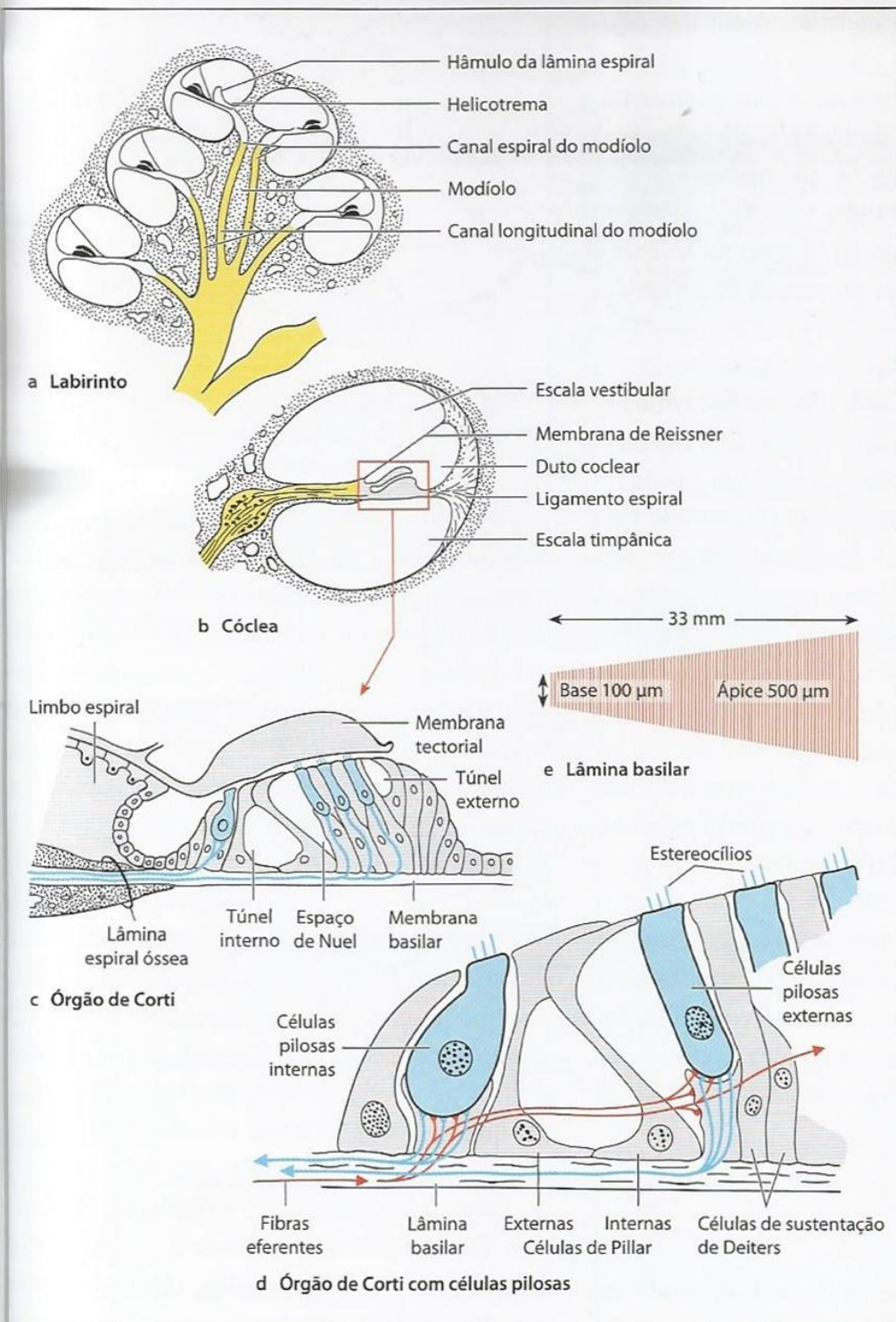


Fig. 4.39 Órgão da audição e do equilíbrio: visão geral.

Fig. 4.40 Arquitetura microscópica do órgão da audição. a. Labirinto. b. Cóclea. c e d. Órgão de Corti. e. Membrana (lâmina) basilar.



O **órgão de Corti** (órgão espiralado) repousa na membrana basilar ao longo de todo seu comprimento, desde o vestíbulo até o ápice (Fig. 4.41). Essa estrutura é formada de células pilosas e células de sustentação (Fig. 4.40c e d). As **células pilosas** são os **receptores do órgão da audição**, nos quais a energia mecânica das ondas sonoras é convertida em potenciais eletroquímicos. Existem cerca de 3.500 **células**

pilosas internas dispostas em uma fileira única e cerca de 12.000 a 19.000 **células pilosas externas** dispostas em três ou mais fileiras. Cada célula pilosa tem cerca de 100 estereocílios, dos quais alguns se estendem adentro da membrana tectorial. Quando a membrana basilar oscila, os estereocílios inclinam ao entrarem em contato com a membrana tectorial não oscilante; o que parece ser o estímulo mecânico que excita as

células receptoras da audição. Além das células sensoriais (células pilosas), o órgão de Corti também tem vários tipos de *células de sustentação*, inclusive células de Deiters, além de espaços vazios (túneis), cuja função não será descrita neste capítulo (contudo, veja Fig. 4.40d). O movimento da base do estribo no forame oval desencadeia uma onda propagada ao longo das faixas da membrana basilar, que são orientadas transversalmente à direção do movimento da onda. Um tom puro aplicado em determinada frequência está associado a uma área específica da membrana basilar, na qual ele produz o desvio máximo da membrana (amplitude máxima). Desse modo, a membrana basilar tem organização *tonotópica*, na qual as frequências mais altas são registradas nas regiões mais basais da membrana, enquanto as frequências mais baixas nas partes apicais. Isso pode ser comparado a um teclado de piano, no qual a frequência aumenta da esquerda para a direita. A membrana basilar é mais larga na extremidade basal que na apical (Fig. 4.40e).

O **gânglio espiral** (Fig. 4.42) contém cerca de 25.000 neurônios bipolares e 5.000 unipolares, que têm processos centrais e periféricos. Os processos periféricos recebem estímulos das células pilosas internas, enquanto os processos centrais reúnem-se para formar o nervo coclear.

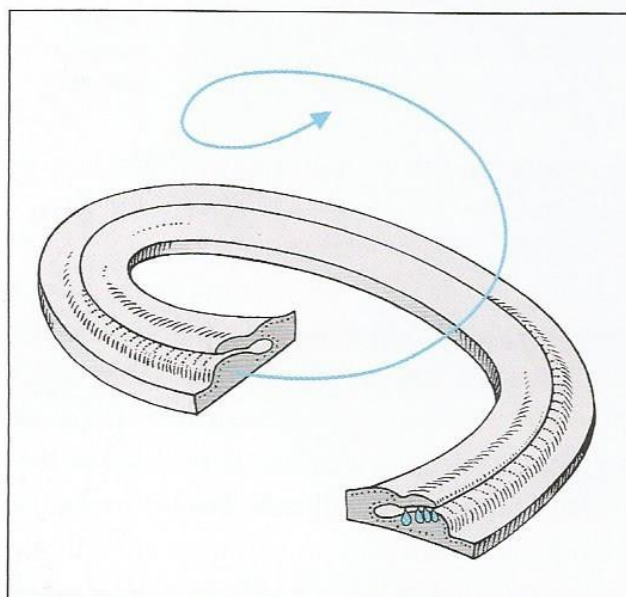


Fig. 4.41 Trajeto da lâmina basilar.

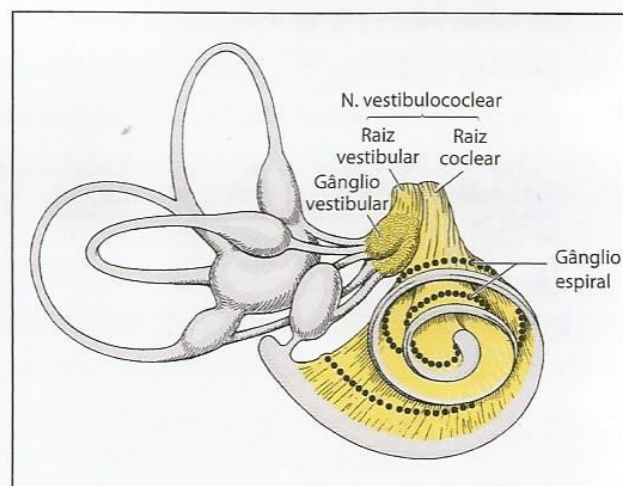


Fig. 4.42 Gânglio espiral e gânglio vestibular.

Nervo coclear e via auditiva. O nervo coclear, formado pelos processos centrais das células do gânglio espiral estende-se ao longo do canal auditivo interno junto com o nervo vestibular, atravessa o espaço subaracnóideo no ângulo pontocerebelar e, por fim, entra no tronco encefálico pouco atrás do pedúnculo cerebelar inferior. No núcleo coclear ventral, as fibras do nervo coclear dividem-se em dois ramos (como um “T”); em seguida, cada ramo dirige-se para o lado da próxima estação de transmissão (segundo neurônio da via auditiva) no núcleo coclear ventral ou dorsal. O segundo neurônio envia impulsos em direção central por meio de algumas vias diferentes, das quais algumas contêm estações de retransmissão sináptica adicionais (Fig. 4.43).

Os neuritos (axônios) originados do **núcleo coclear ventral** cruzam a linha média dentro do **corpo trapezoide**. Alguns desses neuritos formam sinapses com outro neurônio do próprio corpo trapezoide, enquanto os demais prosseguem até as outras estações de retransmissão – núcleo olivar superior, núcleo do lemnisco lateral ou formação reticular. Em seguida, os estímulos auditivos ascendentes percorrem o lemnisco lateral até os colículos inferiores (por meio de algumas fibras que, provavelmente, circundam os colículos e dirigem-se diretamente aos corpos geniculados mediais).

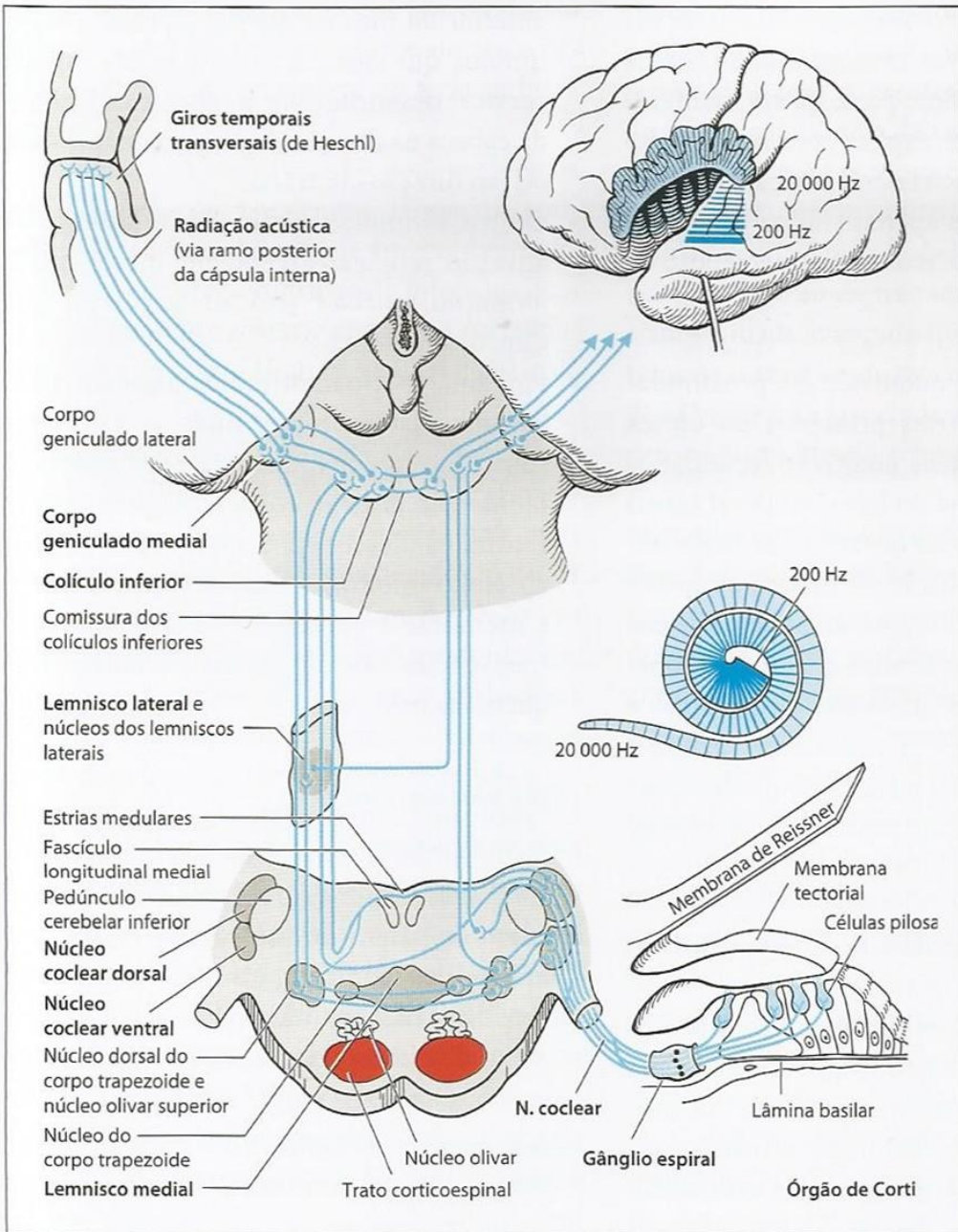


Fig. 4.43 Via auditiva. Conexões centrais do nervo coclear.

Os neuritos que se originam do **núcleo coclear dorsal** cruzam a linha média atrás do pedúnculo cerebelar inferior e, dentre estes, alguns nas estrias medulares e outros através da formação reticular; em seguida, ascendem pelo lemnisco lateral até os colículos inferiores, junto com os neuritos originados do núcleo coclear ventral.

Os **colículos inferiores** estabelecem outra estação de retransmissão sináptica com os próximos neurônios da via que, por sua vez, projetam suas fibras aos **corpos geniculados mediais** do tálamo. Desse ponto, os estímulos auditivos

são transmitidos na **radiação auditiva**, que se localiza no ramo posterior da cápsula interna (Fig. 3.2), até chegar ao córtex auditivo primário nos giros temporais transversos (área 41 de Brodmann), que também são conhecidos como giros transversos de Heschl (Fig. 9.10). A representação tonotópica das frequências auditivas é conservada ao longo de toda a via auditiva, em todo seu trajeto desde o órgão de Corti até o córtex auditivo (Fig. 4.43a e c) de forma semelhante à organização somatotópica (retinotópica) da via visual.

Projeção bilateral dos estímulos auditivos. Nem todas as fibras auditivas cruzam a linha média dentro do mesencéfalo: parte da via mantém-se ipsolateral o que explica por que a lesão de um único lemnisco lateral não causa surdez unilateral total, mas apenas surdez parcial do lado oposto, além de redução da percepção da direção dos sons.

Áreas de associação auditiva. Nas proximidades das áreas auditivas primárias do córtex cerebral, existem áreas auditivas secundárias na superfície externa do lobo temporal (áreas 42 e 43; Fig. 9.26), nas quais os estímulos auditivos são analisados, identificados e comparados com as memórias auditivas acumuladas antes e também classificados quanto a se constituem ruídos, tons, melodias ou palavras e frases (*i.e.*, fala). Quando essas áreas corticais são danificadas, o paciente pode perder a capacidade de identificar sons ou compreender a fala (*afasia sensorial*, veja Cap. 9.).

Integração do processamento auditivo aos vários arcos reflexos. A via que se estende do órgão de Corti ao córtex auditivo primário tem comprimento de 4–6 neurônios; em cada uma das estações de retransmissão dessa via (núcleo olivar superior, formação reticular, núcleo do lemnisco lateral e colículos inferiores), originam-se fibras colaterais que participam de alguns arcos reflexos.

- Alguns estímulos percorrem o *cerebelo*, enquanto outras passam pelo fascículo longitudinal medial e chegam aos *núcleos que inervam os músculos extraoculares* e efetuam os movimentos conjugados dos olhos na direção do som.
- Alguns estímulos percorrem os colículos superiores e inferiores até a área pré-tectal e, em seguida, por meio do trato bulbotectal, chegam aos vários núcleos do tronco encefálico, inclusive *núcleo do nervo facial* (músculo estapédio), ou por meio do trato espinotectal até as *células motoras do corno*

anterior da medula espinal cervical. Os estímulos que descem até a medula espinal cervical desencadeiam o reposicionamento da cabeça na direção da origem de um som, ou em direção contrária.

- Outros estímulos percorrem o sistema de ativação reticular ascendente até chegar à *formação reticular* (reação de alerta, veja Cap. 6).
- Por fim, outros estímulos descem pelo lemnisco lateral e, por meio de interneurônios, exercem influência reguladora na *tensão da lâmina basilar*. Alguns desses estímulos descendentes parecem produzir efeito inibitório; sua função presumida é melhorar a percepção de determinadas frequências por supressão de outras frequências próximas.

Distúrbios da audição

Déficits auditivos de condução e neurossensoriais

Existem dois tipos de surdez, que podem ser diferenciados clinicamente: déficit auditivo da orelha média (condução) e déficit auditivo da orelha interna (neurossensorial).

Déficit auditivo de condução é causado pelos processos que afetam o canal auditivo externo ou mais comumente, a *orelha média*. As vibrações no ar (ondas sonoras) não são bem transmitidas à orelha interna, ou não podem ser transmitidas em absoluto. As vibrações aplicadas nos ossos podem ainda ser conduzidas ao órgão de Corti e ouvidas (veja teste de Rinne, adiante).

As causas do déficit auditivo de condução são anomalias da membrana timpânica, serotímpano, mucotímpano ou hemotímpano; interrupção da cadeia ossicular por traumatismo ou inflamação; calcificação dos ossículos (otosclerose); processos destrutivos como colesteatoma; e tumores (tumor do glomo, menos comumente carcinoma do canal auditivo).

Déficit auditivo neurosensorial (ou da orelha interna) é causado por lesões que afetam o órgão de Corti, o nervo coclear ou a via auditiva central.

A função da orelha interna pode ser afetada por malformações congênitas, fármacos (antibióticos), tóxicos industriais (p. ex., benzeno, anilina e solventes orgânicos), infecções (caxumba, sarampo, zóster), distúrbios metabólicos ou traumatismo (fratura, trauma acústico).

Avaliação diagnóstica do déficit auditivo. Com o teste de Rinne, o examinador determina se os estímulos auditivos são percebidos mais claramente quando são conduzidos pelo ar ou pelos ossos. O cabo de um diapásão em vibração é aplicado no processo mastoide. Assim que o paciente não conseguir mais ouvir o tom, o examinador determina se ele consegue ouvir com a ponta do diapásão colocada próxima da orelha; um indivíduo normal deve ser capaz de ouvir o tom (teste de Rinne positivo = resultado normal). Quando há déficit auditivo de condução (orelha média), o paciente consegue ouvir o tom por mais tempo com a condução óssea do que com a aérea (teste de Rinne negativo = resultado anormal).

Com o teste de Weber, o cabo do diapásão em vibração é colocado no vértice da cabeça do cliente – na linha média. Um indivíduo normal ouve o tom na linha média; um paciente com déficit auditivo de condução unilateral localiza o tom no lado lesado, enquanto outro paciente com déficit auditivo neurosensorial unilateral localiza o tom no lado normal.

Outros exames diagnósticos. As lesões da orelha média referem-se à prática do otorrinolaringologista, mas as lesões do nervo coclear e da via auditiva central são do interesse do neurologista.

Os testes clínicos, descritos anteriormente, para diferenciar déficits auditivos de condução e neurosensoriais não são suficientes para concluir uma avaliação diagnóstica precisa, que requer **audiometria** (medição quantitativa re-

produtível da capacidade auditiva). Os limiares auditivos das conduções aérea e óssea são determinados com diferentes frequências. Quando há déficit auditivo de condução, o limiar da condução aérea é pior que o da condução óssea. Quando há déficit auditivo neurosensorial, a anormalidade depende da lesão subjacente: déficits de audição de frequência alta estão associados à idade avançada (presbiacusia) e outros tipos de surdez aguda ou crônica, mas a doença de Ménière está associada a um limiar baixo de percepção auditiva das frequências baixas.

Distúrbios neurológicos que causam déficit auditivo. A doença de Ménière mencionada sucintamente antes, é um distúrbio da orelha interna que causa déficit auditivo e outras manifestações neurológicas. Essa doença caracteriza-se pela tríade clínica de vertigem rotatória com náusea e vômitos, déficit auditivo parcial ou total unilateral “variável” e tinido. A doença é causada por um distúrbio do equilíbrio osmótico da endolinfa, resultando em hidropisia do espaço endolinfático e ruptura da barreira entre a endolinfa e a perilinfa. Os sintomas são tratados com fármacos antivertiginosos e perfusão intratimpânica com vários compostos. A beta-histina é usada profilaticamente.

O déficit auditivo súbito, geralmente acompanhado de tinido, parece ser causado na maioria dos casos por uma infecção viral ou isquemia do território da artéria labiríntica (uma artéria terminal).

As conexões auditivas centrais do tronco encefálico podem ser afetadas por processos vasculares, inflamação, infecção e tumores. O resultado é perda da audição. Apenas a interrupção bilateral das vias auditivas no tronco encefálico pode causar surdez total bilateral.

“**Neuroma do acústico**” é um termo utilizado comumente, embora impreciso, para descrever um tumor que na verdade origina-se do nervo vestibular e é histologicamente um schwannoma. Esses tumores estão abordados na seção seguinte, que descreve o nervo vestibular.

Nervo vestibulococlear (VIII NC) – componente vestibular e sistema vestibular

Três sistemas diferentes participam da regulação do equilíbrio: vestibular, proprioceptivo (percepção da posição dos músculos e das articulações) e visual.

O sistema vestibular é formado por *labirinto*, parte vestibular do oitavo nervo craniano (*nervo vestibular*, que faz parte do nervo vestibulococlear) e *núcleos vestibulares* do tronco encefálico com suas conexões centrais.

Labirinto, que está localizado na parte petrosa do osso temporal, consiste em **utrículo**, **sáculo** e **três canais semicirculares** (Fig. 4.39). O labirinto membranoso está separado do labirinto ósseo por um espaço diminuto preenchido com perilinfa; o órgão membranoso propriamente dito está preenchido com endolinfa.

O utrículo, o sáculo e as partes alargadas (ampolas) dos canais semicirculares contêm órgãos receptores, cuja função é manter o equilíbrio.

Os **três canais semicirculares** estão posicionados em diferentes planos. O canal semicircular lateral está orientado no plano horizontal, enquanto os dois outros canais semicirculares são perpendiculares ao primeiro e entre si. O canal semicircular posterior está alinhado com o eixo do osso petroso, enquanto o canal semicircular anterior está orientado transversalmente a esse osso. Como o eixo do osso petroso forma um ângulo de 45° com a linha média, segue-se que o canal semicircular anterior de uma orelha é paralelo ao canal semicircular posterior da outra orelha e vice-versa. Os dois canais semicirculares laterais estão orientados no mesmo plano (horizontal).

Todos os três canais semicirculares comunicam-se com o utrículo. Cada canal semicircular é alargado em uma das extremidades para formar a **ampola**, na qual se localiza o órgão receptor do sistema vestibular – a **crista ampular** (Fig. 4.44). Os pelos sensoriais da crista estão embebidos em uma extremidade de uma massa gelatinosa alongada conhecida como **cúpula**, que não contém

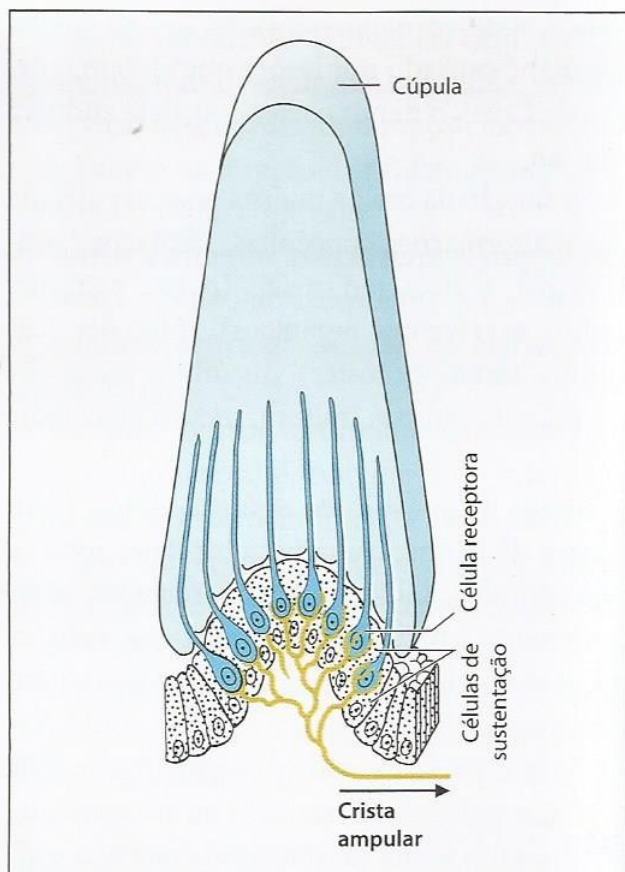


Fig. 4.44 Crista ampular.

otólitos (veja adiante). Os movimentos da endolinfa nos canais semicirculares estimulam os pelos sensoriais das cristas que, desse modo, são receptores cinéticos (receptores de movimento).

O utrículo e o sáculo contêm outros órgãos receptores – *máculas utriculares* e *saculares* (Fig. 4.45). A mácula utricular está localizada no assoalho do utrículo em paralelo à base do crânio, enquanto a mácula sacular está orientada verticalmente na parede medial do sáculo. As células pilosas da mácula estão embebidas em uma membrana gelatinosa contendo cristais de carbonato de cálcio, também conhecidos como otólitos, que ficam flanqueados por células de sustentação.

Esses receptores transmitem estímulos estáticos ao tronco encefálico, que indicam a posição da cabeça no espaço. Além disso, esses receptores exercem influência no tônus muscular.

Os estímulos que se originam dos receptores do labirinto formam o ramo aferente dos arcos reflexos que ajudam a coordenar os músculos extraoculares, cervicais posteriores (nuca) e

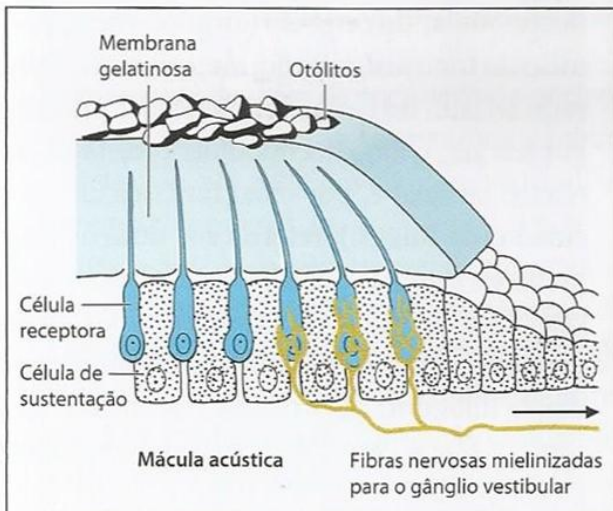


Fig. 4.45 Mácula acústica.

do restante do corpo, de forma que o equilíbrio é mantido em todas as posições e com todos os tipos de movimento da cabeça.

Nervo vestibulococlear. A próxima estação de transmissão dos estímulos no sistema vestibular é o nervo vestibulococlear. O gânglio vesti-

bular está localizado no canal auditivo interno e contém células bipolares, cujos processos periféricos recebem estímulos das células receptoras do órgão vestibular e cujos processos centrais formam o **nervo vestibular**. Esse nervo reúne-se ao nervo coclear, com o qual atravessa o canal auditivo interno, cruza o espaço subaracnóideo no ângulo pontocerebelar e entra no tronco encefálico na junção pontobulbar. Em seguida, as fibras desse nervo estendem-se aos núcleos vestibulares, que estão localizados no assoalho do quarto ventrículo.

O **complexo de núcleos vestibulares** (Fig. 4.46a) é formado por:

- Núcleo vestibular superior (de Bekhterev).
- Núcleo vestibular lateral (de Deiters).
- Núcleo vestibular medial (de Schwalbe).
- Núcleo vestibular inferior (de Roller).

As fibras do nervo vestibular dividem-se em dois ramos antes de entrar em cada grupo de cé-

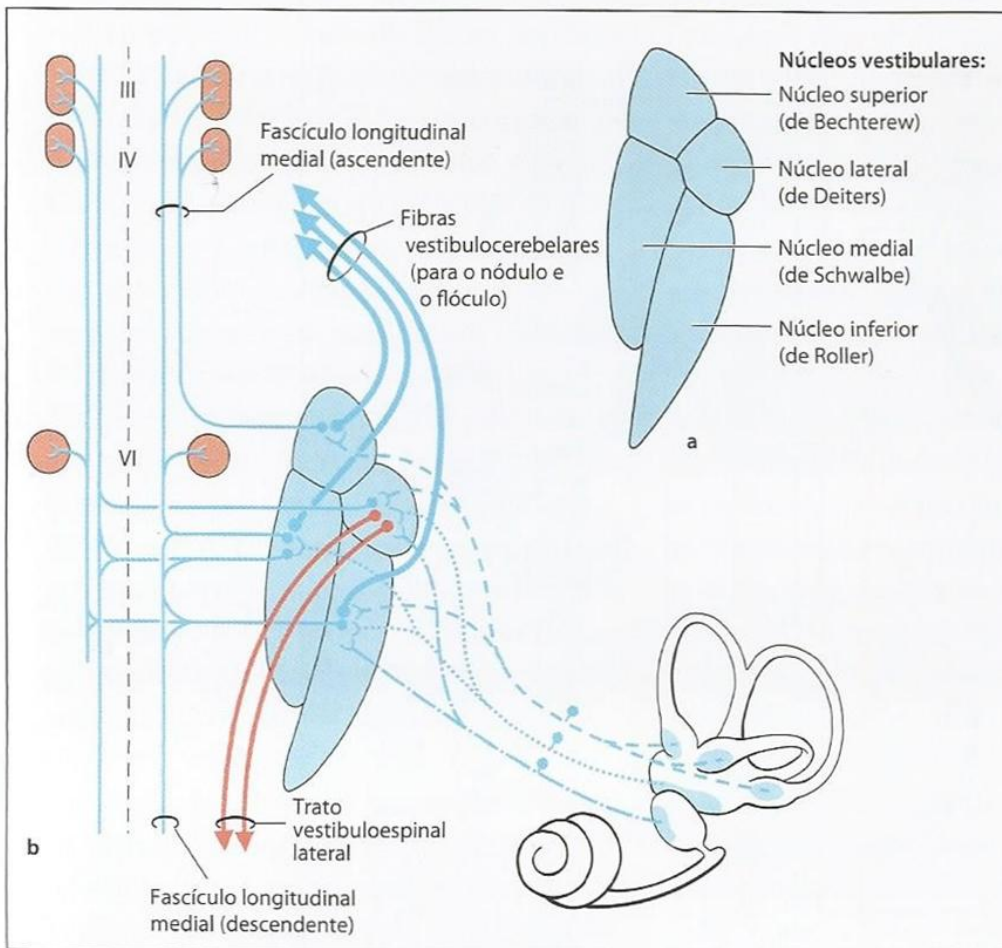


Fig. 4.46 Complexo de núcleos vestibulares e suas conexões centrais. a. Componentes dos núcleos vestibulares. b. Conexões centrais de cada um dos componentes dos núcleos vestibulares.

lulas do complexo de núcleos vestibulares, nos quais formam uma estação de retransmissão sináptica com um segundo neurônio (Fig. 4.46b).

Conexões aferentes e eferentes dos núcleos vestibulares. A anatomia das conexões aferentes e eferentes dos núcleos vestibulares não está inteiramente definida hoje em dia. O estado atual de conhecimento é o seguinte (Fig. 4.47):

- Algumas fibras originadas do nervo vestibular transmitem estímulos diretamente ao lobo

floconodular do cerebelo (arquicerebelo) por meio do trato justarrestiforme, que está localizado ao lado do pedúnculo cerebelar inferior. Por sua vez, o lobo floconodular projeta-se ao núcleo fastigial e, por meio do fascículo uncinado (de Russell), retorna aos núcleos vestibulares; algumas fibras retornam pelo nervo vestibular às células pilosas do labirinto, onde exercem efeito regulatório predominantemente inibitório. Além disso, o arquicerebelo contém fibras de segunda ordem originadas

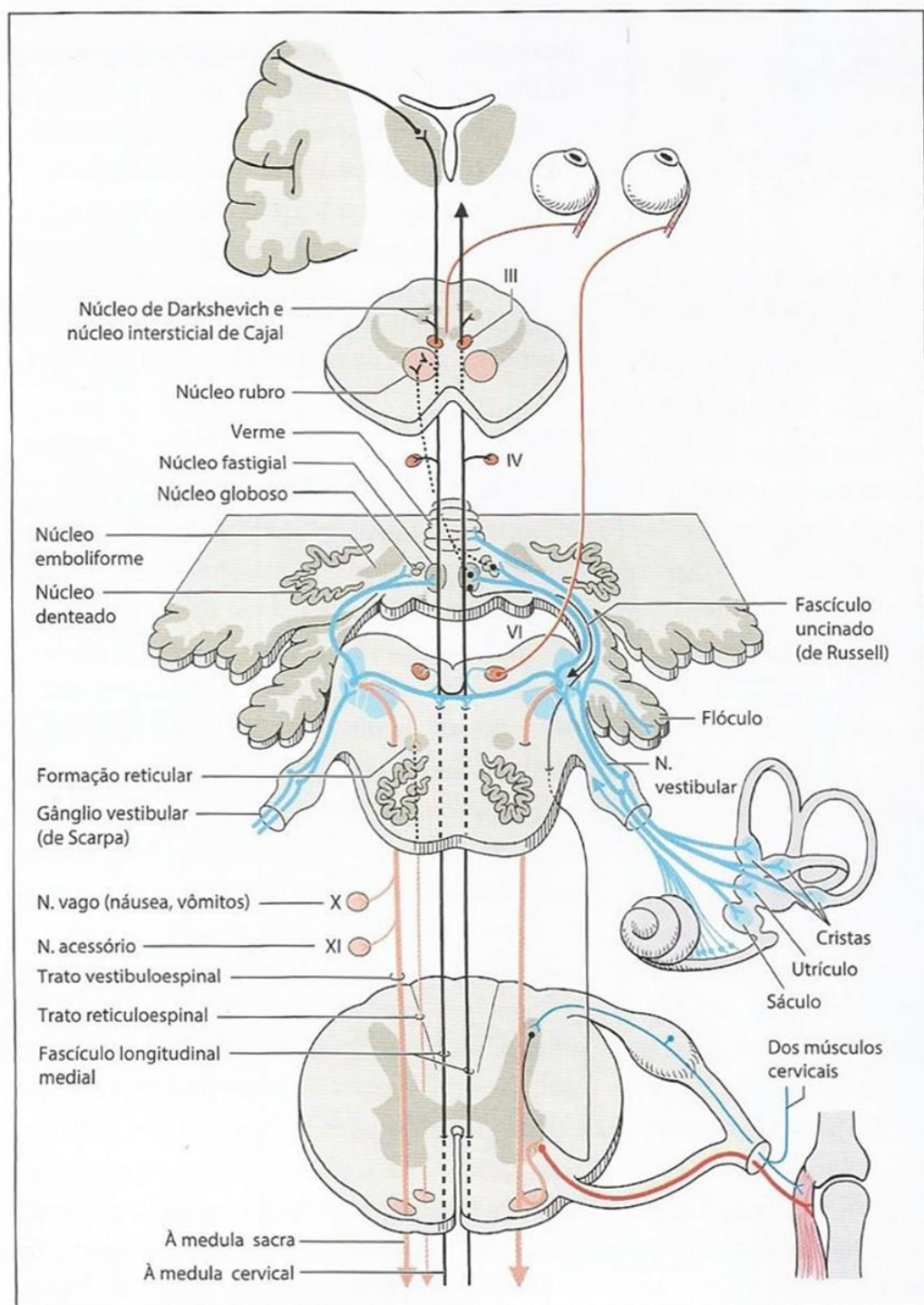


Fig. 4.47 Conexões centrais do nervo vestibular.

dos núcleos vestibulares superior, medial e inferior (Figs. 4.47 e 4.48) e envia fibras eferentes diretamente de volta ao complexo de núcleos vestibulares, bem como aos neurônios motores espinais por meio das vias cerebelorreticular e reticuloespinal.

- O trato vestibuloespinal lateral importante, que se origina do núcleo vestibular lateral (de Deiters) e desce no mesmo lado pelo fascículo anterior até terminar nos **neurônios motores α e γ da medula espinal**, estende-se inferiormente até os níveis sacrais. Os estímulos transmitidos pelo trato vestibuloespinal lateral têm como função facilitar os reflexos extensores e mantêm um nível de tono muscular em todo o corpo, que é necessário ao equilíbrio.
- As fibras do núcleo vestibular medial entram bilateralmente no fascículo longitudinal medial e descem por ele até as **células do corno anterior da medula espinal cervical**, ou na forma de trato vestibuloespinal medial até a **medula espinal torácica superior**. Essas fibras descem pela parte anterior da medula espinal cervical ao lado da fissura mediana anterior na forma de fascículo sulcomarginal e são distribuídas às células do corno anterior dos níveis cervical e torácico superior. Essas fibras afetam o tono muscular da nuca em resposta à posição da cabeça e provavelmente também participam dos reflexos que mantêm o equilíbrio quando um indivíduo faz movimentos de balanço com os braços.
- Todos os núcleos vestibulares projetam-se aos núcleos que inervam os **músculos extraoculares** por meio do fascículo longitudinal medial. Os anatomistas conseguiram acompanhar os trajetos de algumas fibras vestibulares até os grupos nucleares de Cajal (núcleo intersticial) e Darkshevich e, em seguida, até o tálamo (Fig. 4.47).

O complexo de estruturas que formam os núcleos vestibulares e o lobo floconodular do cerebelo desempenha um papel importante na manutenção do equilíbrio e do tono muscular.

O equilíbrio também é regulado pelas projeções espinocerebelares e cerebelocerebelares, que estão descritas adiante (Capítulo 5).

Distúrbios do equilíbrio

Tonteira e desequilíbrio, depois da cefaleia, são os sintomas que mais comumente levam pacientes a buscar atendimento médico. Na linguagem coloquial, o termo “tonteira” refere-se a uma variedade ampla de sensações anormais. Algumas vezes, “tonteira” significa vertigem propriamente dita, sensação de movimento ou rotação em alguma direção: os pacientes podem descrever essa sensação como se estivessem em um carrossel, um barco flutuando ou um elevador que começa a mover-se ou a parar. Entretanto, alguns pacientes utilizam esse termo livremente para descrever outras condições como estar ofuscado, estar prestes a desmaiar, estar desequilibrado como se apoiasse em apenas um pé (uma queixa comum entre os idosos) ou ansiedade branda (p. ex., claustrofobia). Por essa razão, os pacientes que se queixam de “tonteira” devem ser interrogados cuidadosamente para determinar a natureza exata de sua queixa. Por definição, **vertigem** é uma sensação anormal perturbadora de que o indivíduo está movendo-se com relação ao ambiente (vertigem subjetiva), ou que o ambiente está movendo-se, quando na verdade está parado (vertigem objetiva); note que os termos “subjetiva” e “objetiva” não têm seus significados habituais nessas duas expressões. Os pacientes com vertigem também podem ter **oscilopsia**, ou seja, uma ilusão visual na qual os objetos parecem movimentar-se para a frente e para trás. Apenas quando “tonteira” realmente significa vertigem, de acordo com a definição estrita do termo, é provável que seja devida a um distúrbio do sistema vestibular ou visual (ou ambos) e requer a avaliação de um neurologista. Por outro lado, as sensações indefinidas de instabilidade ou pré-síncope têm mais chances de serem manifestações inespecíficas de um distúrbio cardiovascular, intoxicação ou depressão.

Autoindução da vertigem vestibular (um experimento)

Instruções: coloque uma moeda ou outro objeto pequeno no chão e fique de pé diretamente sobre ele, incline a cabeça a cerca de 30° para a frente de forma a manter o objeto no campo de visão e, em seguida, gire rapidamente a cabeça 5–6 vezes para a direita em torno do eixo do seu próprio corpo. Pare repentinamente, levante a cabeça e estenda os dois braços para a frente.

O que acontece? O indivíduo repentinamente se sente como se estivesse rodando para a esquerda e tende a cair para a direita, enquanto os braços desviam para a direita. Esse experimento pode levar o indivíduo a cair e, por essa razão, ao menos uma pessoa deve estar presente para apoiá-lo, se for necessário. Isso também pode provocar náusea ou até vômitos. Também se observa nistagmo em direção contrária à da rotação.

Explicação: a manutenção da cabeça inclinada para a frente a 30° durante a rotação coloca os canais semicirculares exatamente no plano de rotação. A rotação rápida coloca o líquido dos canais semicirculares (endolinfa) em movimento. A inércia do líquido o mantém em movimento na mesma direção por algum tempo, depois que o indivíduo para repentinamente de girar a cabeça. Então, o líquido continua a mover-se por sobre as cristas estáticas, produzindo a ilusão de continuidade do movimento.

Quando esse experimento é realizado, os estímulos excitatórios originados dos canais semicirculares também se estendem aos núcleos que controlam os movimentos oculares (causando nistagmo), à medula espinal (causando instabilidade do equilíbrio e da marcha, com tendência a cair) e aos centros autônomos da formação reticular.

A **causa** da maioria dos casos de vertigem parece ser um desequilíbrio entre os estímulos sensoriais relacionados com movimento, que alcançam o cérebro por meio de três sistemas perceptivos diferentes – visual, vestibular e somatossensitivo (proprioceptivo). Isso é conhecido como hipótese do **conflito sensorial** ou **discrepância polissensorial**.

Mesmo nos indivíduos normais, vários tipos de movimento “incomum” podem provocar vertigem. As manifestações mais incômodas da cinetose são autônomas (náusea, palidez, hipotensão, fadiga, bocejos, sudorese e vômitos), enquanto a vertigem propriamente dita geralmente causa menos sofrimento para o paciente e dificilmente pode ser percebida. Indivíduos normais podem ter cinetose grave quando há um conflito sensorial ostensivo, por exemplo, quando o indivíduo está abaixo do tombadilho em um grande navio. Nessa condição, o sistema visual diz que o ambiente está estacionário, em contradição com os movimentos contínuos percebidos pelo sistema vestibular. Quando o estímulo desencadeante é afastado, a cinetose regride lentamente nas 24 horas seguintes.

Distúrbios vestibulares causam vertigem em vez de tonteira inespecífica. A lesão desencadeante pode estar localizada em qualquer

parte do **sistema vestibular** (termo abrangente usado para descrever o órgão vestibular, o nervo vestibulococlear e os núcleos vestibulares, bem como suas conexões centrais). A vertigem vestibular é percebida como rotatória ou translacional (correspondendo às funções desempenhadas pelos canais semicirculares e pelos otólitos, respectivamente) e está associada a **nistagmo**. Uma lesão do órgão vestibular ou do nervo vestibulococlear de um lado resulta em uma diferença no nível de atividade dos núcleos vestibulares dos dois lados, que é interpretada pelo aparelho vestibular central como indicativa de movimento para o lado com maior atividade (lado normal). Por sua vez, isso ativa o reflexo vestibulo-ocular (RVO), nistagmo, com um componente rápido na direção da orelha normal e um componente lento na direção do lado da lesão (veja também neuropatia vestibular, adiante). Em geral, o nistagmo vestibular tem um componente rotatório (de torção), que é facilmente percebido quando a fixação do olhar é eliminada com o uso dos óculos de Frenzel e que aumenta ainda mais quando o paciente olha na direção da fase rápida (*lei de Alexander*).

A vertigem vestibular causa **náusea e vômitos**, ao menos nas fases iniciais, além da **tendência a cair para o lado da lesão**. O nistagmo

associado induz movimentos ilusórios do ambiente (oscilopsia). Por essa razão, o paciente prefere manter seus olhos fechados e evitar irritação adicional do sistema vestibular mantendo a cabeça em posição fixa com a orelha anormal voltada para cima. As lesões que acometem os núcleos vestibulares do assoalho do quarto ventrículo podem causar sinais e sintomas semelhantes.

O médico pode ter algum ter alguma ideia do que um indivíduo sente quando tem uma lesão vestibular realizando o experimento descrito anteriormente.

Vertigem proprioceptiva (ou, mais corretamente, instabilidade proprioceptiva) em geral é dependente dos movimentos, não é direcional e deve-se a uma anormalidade dos estímulos proprioceptivos que se originam da medula espinal cervical. Esse tipo de vertigem também pode ser causado por neuropatia periférica ou lesões das colunas posteriores, porque esses dois distúrbios podem dificultar a transmissão central dos estímulos proprioceptivos originados dos membros inferiores. Esse último tipo de instabilidade proprioceptiva caracteriza-se por instabilidade acentuada da marcha, sem nistagmo. Nos casos típicos, o distúrbio da marcha piora quando os olhos estão fechados ou no escuro, porque o indivíduo não pode mais usar estímulos visuais para compensar a informação proprioceptiva inexistente.

Lesões vestibulares periféricas

Vertigem postural

Vertigem postural paroxística benigna (VPPB) é a causa mais comum de vertigem direcional, representando 20% de todos os casos.

Nos casos típicos, os pacientes com VPPB referem episódios breves de vertigem rotatória intensa, que começam pouco tempo depois dos movimentos rápidos da cabeça, geralmente quando é inclinada para trás ou virada para um dos lados com a orelha afetada voltada para cima (p. ex., quando o paciente vira-se no leito).

A vertigem regride em 10–60 segundos. Esse tipo de vertigem é causado pelo desprendimento dos estatólitos da membrana estatolítica. Por ação da gravidade, os estatólitos migram para a parte mais baixa do labirinto, onde podem facilmente deslizar para dentro da entrada do canal semicircular posterior quando o paciente está em posição supina. Os estatólitos desprendidos também podem (raramente) entrar no canal semicircular lateral.

O movimento no plano do canal semicircular afetado coloca em movimento os cristais existentes em seu interior, produzindo mobilização relativa da endolinfa (canalolitíase; efeito pistão), que é transmitida à cúpula. Os estímulos que se originam do canal semicircular afetado produzem sensação de movimento e nistagmo no plano do canal semicircular estimulado, que começa depois de um período curto de latência e regride em 60 segundos. A repetição do movimento desencadeante da cabeça acarreta diminuição transitória da reação sintomática (habituação).

O tratamento consiste em manobras de reposicionamento rápido no plano do canal semicircular afetado, por meio das quais os estatólitos podem ser removidos do canal.

No **diagnóstico diferencial** da VPPB, é importante considerar a **vertigem postural central** causada por lesões da região do assoalho do quarto ventrículo, que afetam os núcleos vestibulares ou suas conexões. Por exemplo, uma lesão do nódulo cerebelar provoca nistagmo postural com oscilações para baixo quando a cabeça é inclinada. Em alguns casos, a vertigem postural central acompanha-se de vômitos profusos, embora na maioria dos casos cause náusea relativamente branda. Com a vertigem postural central, ao contrário da VPPB, o nistagmo e a vertigem geralmente são dissociados: o nistagmo é praticamente independente da rapidez com que o paciente é reposicionado, tende a persistir por mais tempo, pode alterar a direção (dependendo da

posição da cabeça) e, em geral, acompanha-se de outras anormalidades da fixação e da perseguição visual.

Neuropatia vestibular

Déficit vestibular unilateral agudo (neuropatia ou neurite vestibular = perda funcional súbita, geralmente de um único órgão ou nervo vestibular) é a segunda causa mais comum de vertigem rotatória. Embora na maioria dos casos não seja possível detectar a causa definitiva, a maior parte das evidências sugere que esses episódios tenham *etiologia viral* semelhante ao que ocorre na paralisia facial idiopática (paralisia de Bell) e no déficit auditivo agudo.

O sintoma principal da neuropatia vestibular é **vertigem rotatória grave de início súbito com vários dias de duração**, que é agravada pelos movimentos da cabeça. Isso é acompanhado de nistagmo horizontal de torção, cuja direção dos movimentos é contrária ao lado da lesão, assim como uma tendência a cair para o lado afetado, náusea, vômitos e mal-estar intenso. Em alguns casos, a crise aguda é precedida por um pródromo brando na forma de sensações breves e transitórias de vertigem, que começa alguns dias antes. Na maioria dos casos, a audição não é afetada, mas quando há déficit auditivo, o diagnóstico diferencial deve incluir doenças infecciosas como caxumba (parotidite epidêmica), sarampo, mononucleose, borreliose, neurosífilis e herpes-zóster ótico; neuroma do acústico; isquemia do território da artéria labiríntica; e doença de Ménière. A neuropatia vestibular tende a acometer pacientes na faixa etária de 30–60 anos e não piora à medida que o indivíduo envelhece; isso significa que a causa provavelmente não é isquêmica. O diagnóstico é confirmado pela detecção de excitabilidade reduzida do labirinto afetado durante um teste calórico, embora não existam outras manifestações neurológicas (inclusive outros déficits referidos aos nervos cranianos, cerebelo ou tronco encefálico). A vertigem e a instabilidade melhoram lentamente ao longo de 1–2 se-

manas e, em geral, todos os sintomas regredem por completo dentro de três semanas depois do início da doença. O tratamento com repouso ao leito e fármacos antivertiginosos está indicado apenas nos primeiros 2–3 dias. De forma a apressar sua recuperação, os pacientes devem iniciar um programa de exercícios dirigidos específicos tão logo seja possível, inclusive exercícios de equilíbrio que são fáceis de aprender e realizar em casa.

Neuroma do acústico

Como já foi mencionado, o termo comum (na verdade, praticamente universal) “neuroma do acústico” é uma descrição equivocada para um schwannoma que se origina das fibras vestibulares do nervo vestibulococlear. O tumor destrói primeiro essas fibras, reduzindo lenta e progressivamente a excitabilidade do órgão vestibular do lado afetado; os pacientes raramente têm vertigem, porque esse déficit pode ser compensado nos níveis mais elevados de processamento vestibular, mas a excitabilidade assimétrica pode ser demonstrada pelo teste calórico. Dependendo de se o tumor cresce lenta ou rapidamente, a irritação e/ou a compressão das fibras do nervo coclear causa, mais cedo ou mais tarde, **déficit auditivo de alta frequência** detectável clinicamente. O diagnóstico de um neuroma do acústico é confirmado pela demonstração de um déficit auditivo de alta frequência por audiometria e pelo prolongamento do tempo de condução por determinação dos potenciais evocados auditivos do tronco encefálico (PEATEs); a lesão pode ser confirmada por RM. Entretanto, não existe uma relação direta e confiável entre as dimensões do tumor e a gravidade do déficit auditivo que ele causa.

O crescimento adicional do tumor pode comprimir as estruturas adjacentes (tronco encefálico, nervo facial, nervo trigêmeo) e causar outros déficits referidos aos nervos cranianos (p. ex., lacrimejamento reduzido e déficit gustativo, causados pela disfunção do nervo corda do

tímpano) e, por fim, compressão sintomática do tronco encefálico e do cerebelo.

Na maioria dos casos, os pacientes com neuromas bilaterais do nervo acústico têm neurofibromatose tipo II (também conhecida como neuromatose acústica bilateral).

Hoje em dia, existe muita controvérsia entre os neurocirurgiões quanto ao tratamento dos pacientes com neuromas do acústico. Muitas lesões que antes poderiam ser tratadas apenas por intervenção cirúrgica podem, hoje em dia, ser tratadas por radiocirurgia estereotática, com resultados satisfatórios ou melhores (com bisturi gama ou um acelerador linear estereotático).

Sistema vagal (IX e X NC e parte craniana do XI NC)

Nervo glossofaríngeo (XI NC)

O nervo glossofaríngeo compartilha um número tão expressivo de suas funções com o nervo intermédio, o nervo vago e a parte craniana do nervo acessório, que esses nervos podem ser considerados conjuntamente como “sistema vagal” para evitar que sua descrição torne-se desnecessariamente repetitiva. Todos esses nervos são mistos (sensitivos, sensoriais e motores) e alguns dos seus componentes originam-se de núcleos comuns no tronco encefálico (núcleo ambíguo e núcleo solitário) (veja Tabela 4.1 e Figs. 4.2 e 4.3).

Trajetó e distribuição anatômica (Fig. 4.48). Os nervos glossofaríngeo, vago e acessório emergem juntos do crânio por meio do forame jugular, que é também a localização dos dois gânglios do nervo glossofaríngeo – gânglio superior (*intracraniano*) e gânglio inferior (*extracraniano*). Depois de passar pelo forame, o nervo glossofaríngeo estende-se entre a artéria carótida interna e a veia jugular na direção do músculo estilofaríngeo. Em seguida, continua entre os músculos estilofaríngeo e estiloglosso e estende-se para inervar a base da língua, a mu-

cosa faríngea, as tonsilas e o terço posterior da língua. Ao longo de seu trajeto, o nervo glossofaríngeo origina os seguintes ramos:

- O *nervo timpânico* estende-se do gânglio inferior até a cavidade timpânica e o plexo timpânico (de Jacobson) e, depois, segue adiante como nervo petroso menor até a glândula parótida por meio do gânglio ótico (Fig. 4.38). Esse nervo confere sensibilidade à mucosa da cavidade timpânica e à tuba auditiva.
- Os *ramos estilofaríngeo* para o músculo estilofaríngeo.
- Os *ramos faríngeos* que, em conjunto com os ramos do nervo vago, formam o plexo faríngeo. Esse plexo inerva os músculos estriados da faringe.
- Os *ramos do seio carótideo*, que acompanham a artéria carótida até o seio e o corpo carótideos.
- Os *ramos linguais* que transmitem os estímulos gustativos originados do terço posterior da língua.

Lesões do nervo glossofaríngeo

As lesões isoladas do nervo glossofaríngeo são raras; os nervos vago e acessório geralmente também são afetados.

As causas das lesões do nervo glossofaríngeo incluem fraturas da base do crânio, trombose do seio sigmoide, tumores da parte distal da fossa posterior, aneurismas das artérias vertebrais ou basilares, lesões iatrogênicas (p. ex., causadas por procedimentos cirúrgicos), meningite e neurite.

Síndrome clínica causada por uma lesão do nervo glossofaríngeo caracteriza-se por:

- Déficit ou perda do sentido gustativo (ageusia) no terço posterior da língua.
- Diminuição ou abolição dos reflexos palatino e de engasgo.
- Anestesia e analgesia na parte superior da faringe e na região das tonsilas e da base da língua.

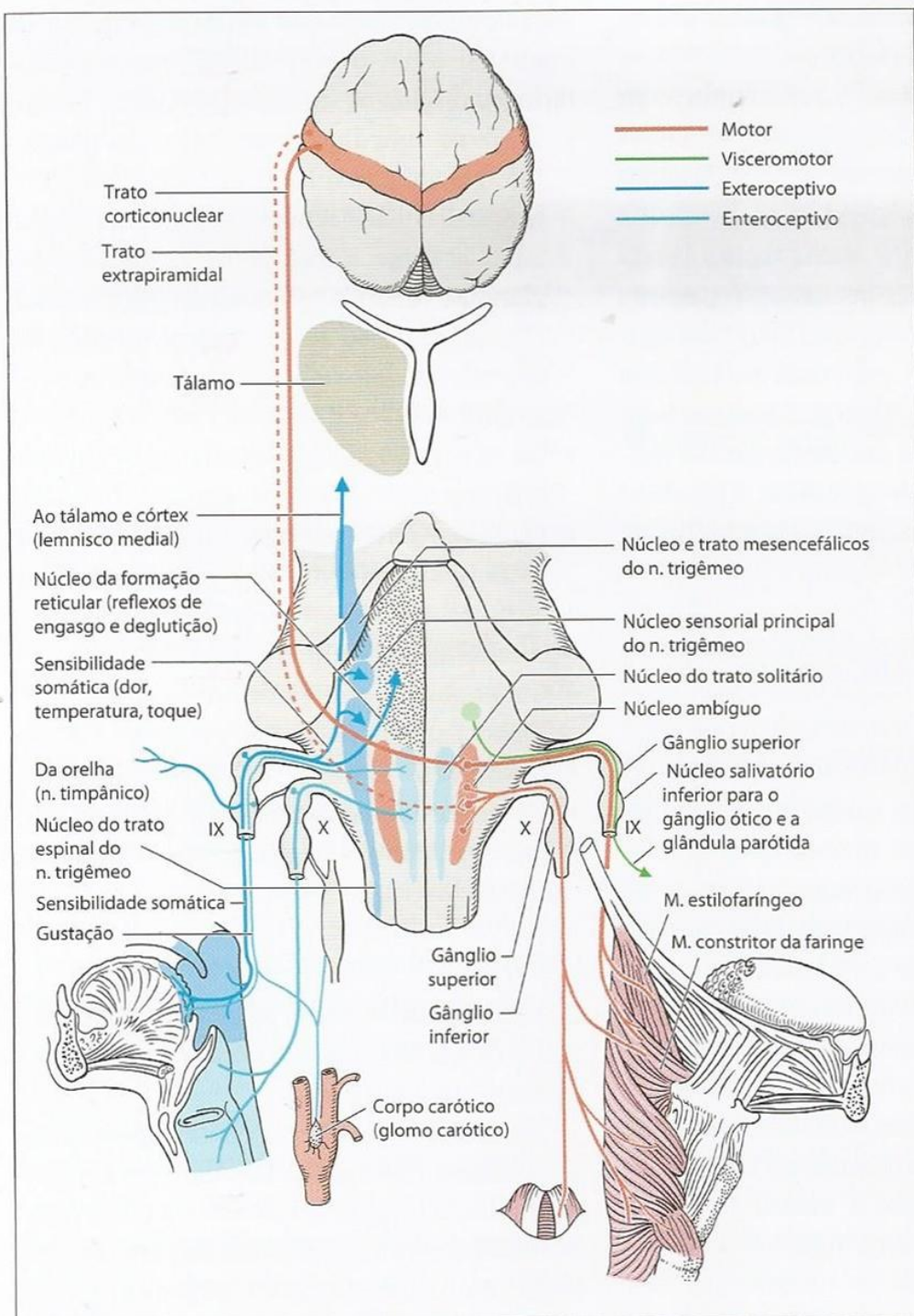


Fig. 1.48 Distribuição e conexões centrais dos nervos glossofaríngeo e vago.

- Distúrbio brando da deglutição (disfagia).
- Salivação reduzida secretada pela glândula parótida.

Neuralgia glossofaríngea tem incidência de apenas 1%, quando comparada com a neuralgia do trigêmeo; como também ocorre com esta última, a neuralgia glossofaríngea caracteriza-se por **dor paroxística grave**. Em geral, as crises de dor começam repentinamente na

faringe, pescoço, tonsilas ou língua e persistem por alguns segundos ou minutos. As crises podem ser desencadeadas por mastigação, deglutição, tosse ou fala. O paciente tem medo de alimentar-se porque sente dor e isso causa emagrecimento rápido. Em geral, essa síndrome regride espontaneamente dentro de seis meses depois de iniciada. Sua persistência sugere a possibilidade de uma causa anatômica, inclusive tumor da faringe, que deve

ser excluído por exames radiológicos. Como também ocorre com a neuralgia do trigêmeo, de início a neuralgia glossofaríngea geralmente é tratada clinicamente com carbamazepina, gabapentina ou pregabalina. Nos casos refratários, pode-se considerar a realização de um procedimento neurocirúrgico conhecido como descompressão microvascular (Jannetta, 1977); essa operação consiste em abrir a fossa posterior e afastar uma alça da artéria vertebral ou cerebelar inferior posterior de seu contato com o nono nervo craniano.

Nervo vago (X NC)

Como também ocorre com o nervo glossofaríngeo, o nervo vago tem dois gânglios: *gânglio superior (jugular)* e *gânglio inferior (nodoso)*, ambos localizados na região do forame jugular.

Trajetória anatômica. O nervo vago origina-se do quarto e quinto (último) arcos branquiais. Abaixo do gânglio inferior (nodoso), esse nervo acompanha as artérias carótidas interna e comum e, em seguida, atravessa o desfiladeiro torácico superior e entra no mediastino. Nesse local, o tronco vagal direito cruza sobre a artéria subclávia, enquanto o tronco esquerdo estende-se por trás do hilo e atrás da croça aórtica. Em seguida, os dois troncos tornam-se fixados ao esôfago, com as fibras do tronco vagal direito estendendo-se em sua superfície posterior e as do tronco vagal esquerdo em sua superfície anterior. Por fim, os ramos terminais do nervo vago acompanham o esôfago através do hiato esofágico do diafragma até entrar na cavidade abdominal.

Ramos do nervo vago. Ao longo de seu trajeto até a cavidade abdominal, o nervo vago origina os seguintes ramos (Figs. 4.48, 4.49 e 6.15):

- *Ramo dural:* estende-se do gânglio superior e retorna pelo forame jugular até a dura-máter da fossa posterior.
- *Ramo auricular:* estende-se do gânglio superior do nervo vago até a pele da superfície posterior da orelha externa e a parte infero-

posterior do canal auditivo externo. Esse é o único ramo cutâneo do nervo vago.

- *Ramos faríngeos:* esses ramos acompanham as fibras do nervo glossofaríngeo e a cadeia simpática até o plexo faríngeo, de forma a inervar os músculos da faringe e do palato mole.
- *Nervo laríngeo superior:* estende-se do gânglio inferior até a laringe. Esse nervo divide-se em dois ramos: o ramo externo forma outros ramos que se dirigem ao músculo constritor da faringe e depois inerva o músculo cricotireóideo. O ramo interno é um nervo sensitivo que inerva a mucosa laríngea até as pregas vocais situadas inferiormente, bem como a mucosa da epiglote. Esse ramo também contém fibras gustativas para a epiglote e fibras parassimpáticas que inervam as glândulas mucosas.
- *Nervo laríngeo recorrente:* esse ramo estende-se em torno da artéria subclávia do lado direito e da croça aórtica do lado esquerdo (Fig. 4.49), depois sobe entre a traqueia e o esôfago até chegar à laringe. Esse nervo confere inervação motora aos músculos internos da laringe, com exceção do cricotireóideo, bem como inervação sensitiva para a mucosa laríngea abaixo das pregas vocais.
- *Ramos cardíacos cervicais superiores e ramos cardíacos torácicos:* acompanham as fibras simpáticas que se dirigem ao coração por meio do plexo cardíaco.
- *Ramos brônquicos:* formam o plexo pulmonar das paredes dos brônquios.
- *Ramos gástricos anterior e posterior e ramos hepático, celíaco e renal:* estendem-se por meio dos plexos celíaco e mesentérico superior e, junto com fibras simpáticas, inervam as vísceras abdominais (estômago, fígado, pâncreas, baço, rins, suprarenais, intestino delgado e parte proximal do intestino grosso). Na cavidade abdominal, as fibras dos nervos vagos direito e esquerdo tornam-se intimamente associadas ao sistema nervoso simpático e não podem mais ser distinguidas claramente deste último.

Causas. Algumas doenças podem causar lesões centrais do nervo vago, inclusive malformações (malformação de Chiari, síndrome de Dandy-Walker etc.), tumores, hemorragia, trombose, infecção/inflamação, esclerose lateral amiotrófica e aneurismas. As lesões periféricas do vago podem ser causadas por neurite, tumores, distúrbios glandulares e aneurismas aórticos.

Áreas nucleares comuns e distribuição do IX e XNC

Núcleo ambíguo

O núcleo ambíguo é o núcleo motor comum dos nervos glossofaríngeo e vago e da parte craniana do nervo acessório (Figs. 4.48, 4.49 e 4.50). Esse núcleo recebe estímulos descendentes dos dois hemisférios do córtex cerebral

por meio do trato corticonuclear. Por causa dessa inervação bilateral, a interrupção unilateral dessas fibras descendentes centrais não causa déficits significativos na distribuição motora do núcleo ambíguo.

Os axônios que se originam do núcleo ambíguo estendem-se ao longo dos nervos glossofaríngeo e vago e da parte craniana do nervo acessório até chegar aos músculos do palato mole, da faringe e da laringe, bem como ao músculo estriado da parte superior do esôfago. O núcleo ambíguo também recebe estímulos do núcleo espinal do nervo trigêmeo e do núcleo do trato solitário. Esses estímulos formam o componente aferente de arcos reflexos importantes, explicando por que a irritação dos tratos respiratórios e digestivos provoca tosse, engasgo e vômitos.

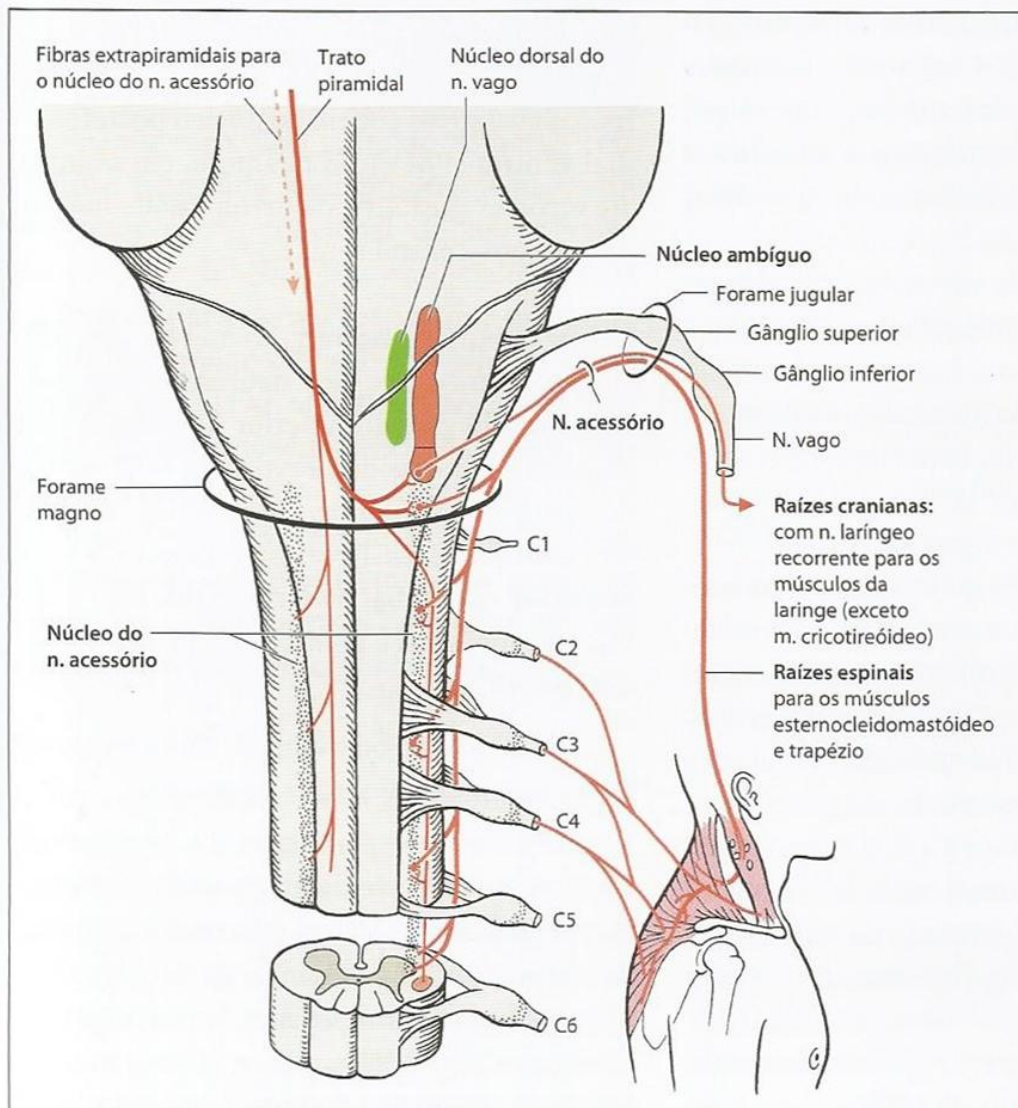


Fig. 4.50 Distribuição e conexões centrais do nervo acessório.

Núcleos parassimpáticos do IX e X NC

O núcleo dorsal do nervo vago e o núcleo salivar inferior são dois núcleos parassimpáticos que enviam fibras aos nervos glossofaríngeo e vago. Como já foi mencionado, o núcleo salivar superior é o núcleo parassimpático do nervo intermédio (Figs. 4.48 e 4.49).

Núcleo dorsal do nervo vago. Os axônios eferentes do núcleo dorsal do nervo vago estendem-se como fibras pré-ganglionares desse nervo até os gânglios parassimpáticos da cabeça, do tórax e do abdome. Depois de uma estação de retransmissão sináptica, as fibras pós-ganglionares curtas transmitem estímulos visceromotores à musculatura lisa dos tratos respiratório e gastrointestinal até a flexura do colo esquerdo, assim como ao músculo cardíaco. A estimulação das fibras parassimpáticas vagais reduz a frequência cardíaca, causa constrição da musculatura lisa dos brônquios e estimula a secreção das glândulas brônquicas. A peristalse do trato gastrointestinal é ativada e o mesmo ocorre com a secreção das glândulas gástricas e pancreáticas.

O núcleo dorsal do nervo vago recebe estímulos aferentes do hipotálamo, do sistema olfatório, dos centros autônomos da formação reticular e do núcleo do trato solitário. Essas conexões são componentes importantes dos arcos reflexos que controlam as funções cardiovasculares, respiratórias e digestivas. Os estímulos originados dos barorreceptores das paredes do seio carotídeo, que alcançam o núcleo dorsal do nervo vago por meio do nervo glossofaríngeo, regulam a pressão sanguínea arterial. Os quimiorreceptores do corpo carotídeo regulam a pressão parcial de oxigênio do sangue. Outros receptores da croça aórtica e dos corpos para-aórticos enviam estímulos aferentes ao núcleo dorsal do nervo vago, por meio do nervo vago, e desempenham funções semelhantes.

Núcleo salivatório inferior. As fibras parassimpáticas que se originam do núcleo salivatório

inferior e estendem-se ao longo do nervo glossofaríngeo para a glândula parótida já foram descritas (veja adiante).

Fibras aferentes viscerais do IX e X NC

Fibras aferentes viscerais especiais. Os pericários (corpos celulares) das fibras gustativas aferentes do nervo glossofaríngeo (neurônios pseudounipolares) estão localizados no *gânglio inferior (extracraniano)*, enquanto os neurônios do nervo vago estão situados no *gânglio inferior (nodoso)*. Esses dois grupos de fibras transmitem estímulos gustativos originados da epiglote e do terço posterior da língua. O nervo glossofaríngeo é o nervo principal da gustação. Os processos centrais desse nervo estendem-se pelo trato solitário até o núcleo do trato solitário, que também recebe estímulos gustativos dos dois terços anteriores da língua por meio do nervo intermédio (Fig. 4.37). A partir do núcleo do trato solitário, os estímulos gustativos sobem ao núcleo posteromedial ventral (PMV) do tálamo e, em seguida, até o córtex gustativo da extremidade inferior do giro pós-central (Fig. 4.37).

Fibras aferentes viscerais do nervo glossofaríngeo fazem parte dos neurônios pseudounipolares do gânglio superior (intracraniano), enquanto as fibras do nervo vago originam-se de seu gânglio inferior. Essas fibras transmitem estímulos sensitivos da mucosa do terço posterior da língua, da faringe (IX NC) e das vísceras torácicas e abdominais (X NC) (Figs. 4.48 e 4.49).

Fibras aferentes somáticas do IX e X NC

Fibras de dor e temperatura. Os estímulos nociceptivos e provavelmente também os térmicos originados do terço posterior da língua, da parte superior da faringe, da tuba auditiva e da orelha média percorrem o nervo glossofaríngeo e o gânglio superior (intracraniano) até chegar ao núcleo do trato espinal do nervo

trigêmeo. Os estímulos desse tipo – que se originam da parte inferior da faringe, da pele retroauricular e de parte do canal auditivo externo, da membrana timpânica e da dura-máter da fossa posterior – chegam ao mesmo núcleo do tronco encefálico por meio do nervo vago e de seu gânglio superior (gânglio jugular).

Fibras da sensibilidade tátil (fibras somatossensitivas) originadas das áreas mencionadas antes provavelmente terminam no núcleo sensitivo principal do nervo trigêmeo. Os estímulos somatossensitivos sobem desse núcleo pelo lemnisco medial até o tálamo e daí para o córtex pós-central.

Raízes cranianas do nervo acessório (XI NC)

O nervo acessório tem dois grupos de raízes – cranianas e espinais (Fig. 4.50). Os neurônios que originam as raízes cranianas estão localizados no núcleo ambíguo, nas proximidades dos neurônios cujos processos se estendem pelo nervo vago. Essa parte do XI nervo craniano é entendida mais propriamente como um componente funcional do nervo vago, porque suas funções são essencialmente as mesmas da parte do nervo vago que se origina do núcleo ambíguo. (Por outro lado, as raízes espinais do nervo acessório desempenham função totalmente diferente.) As raízes cranianas separam-se das raízes espinais dentro do forame jugular e reúnem-se ao nervo vago. Desse modo, essa parte do nervo acessório pertence ao “sistema vagal”. As raízes espinais e sua função estão descritas adiante.

Raízes espinais do nervo acessório (XI NC)

A parte espinal do nervo acessório é *unicamente motora* e origina-se de uma coluna de células localizadas na região ventrolateral do corno anterior, que se estende inferiormente de C2 até C5 ou C6 (Fig. 4.50). As fibras radiculares sobem um ou dois segmentos pelo funículo lateral e, em seguida, emergem da medula espinal entre as raízes anteriores e pos-

teriores, um pouco atrás do ligamento denteado. Em seguida, essas fibras sobem ao espaço subaracnóideo e reúnem-se com as fibras radiculares dos níveis mais altos para formar um tronco comum, que entra no crânio por meio do forame magno e reúne-se (por um espaço curto) às fibras cranianas do nervo acessório. À medida que o nervo acessório passa pelo forame jugular, a parte espinal separa-se novamente para formar o **ramo externo** (*ramus externus*), enquanto a parte craniana reúne-se ao nervo vago. Em seguida, o ramo externo desce até a região da nuca para inervar os **músculos esternocleidomastóideo e trapézio**. Ao longo do seu trajeto, esse nervo reúne-se às fibras eferentes somáticas espinhais de C2–C4. A literatura descreve ideias conflitantes quanto à importância relativa do nervo acessório e dos nervos espinais de C2–C4 na inervação do músculo trapézio. Alguns autores afirmam que o nervo acessório inerva basicamente a parte inferior do músculo, mas outros dizem que ele inerva principalmente a parte superior. As lesões do nervo acessório são seguidas de atrofia acometendo principalmente a parte superior do músculo trapézio.

O ramo externo também contém algumas fibras aferentes que transmitem estímulos proprioceptivos ao tronco encefálico.

Lesões que afetam as fibras espinais do nervo acessório

Causas. A causa mais comum de paralisia do nervo acessório extracraniano é lesão iatrogênica como complicação de procedimentos cirúrgicos realizados no triângulo lateral do pescoço (p. ex., biópsia de linfonodo), seguida de lesões causadas por compressão e irradiação. Outras causas são traumatismos com ou sem fratura da base do crânio, tumores da base do crânio (principalmente na região do forame magno) e anomalias da junção craniocervical.

As *lesões intramedulares* da medula espinal raramente são extensivas o bastante para destruir a substância cinzenta do corno anterior de

um lado entre C1–C4, produzindo paralisia do nervo acessório extracraniano central (siringomielia, esclerose lateral amiotrófica, poliomielite, outras causas).

Déficits típicos. A interrupção unilateral do ramo externo depois de sua saída pelo forame jugular causa efeitos diferentes nos músculos esternocleidomastóideo e trapézio: o primeiro músculo fica paralisado (flácido) em toda sua extensão, enquanto o músculo trapézio é afetado apenas em sua metade superior, porque também recebe inervação dos nervos espinais dos segmentos C2–C4. A lesão do nervo acessório distal ao músculo esternocleidomastóideo causa fraqueza exclusivamente do músculo trapézio; em alguns casos, essas lesões ocorrem durante biópsias de linfonodos da saliência posterior do músculo esternocleidomastóideo. Essa lesão não causa déficit sensitivo, porque a parte espinal do nervo acessório é unicamente motora.

Quando há fraqueza unilateral do músculo esternocleidomastóideo, o paciente tem dificuldade de virar a cabeça para o lado oposto. A fraqueza bilateral dificulta a manutenção da cabeça na posição ereta, ou a elevação da cabeça quando o paciente está deitado. A fraqueza do músculo trapézio causa queda do ombro e deslocamento da escápula para fora. A elevação lateral do braço a mais de 90° é dificultada porque o músculo trapézio normalmente ajuda o músculo serrátil anterior a realizar este movimento. A inspeção visual simples de um paciente com paralisia do nervo acessório detecta atrofia do músculo esternocleidomastóideo e também queda do ombro.

Paresia de origem central. A parte espinal do nervo acessório recebe estímulos descendentes centrais por meio dos tratos corticonuclear e corticoespinal. Esses estímulos são originados, principalmente, embora não unicamente, do hemisfério cerebral contralateral. Desse modo, em alguns casos, a lesão central das vias descendentes causa fraqueza contralateral

dos músculos esternocleidomastóideo e trapézio, mas a fraqueza é apenas parcial porque a inervação ipsolateral está preservada e, desse modo, passa facilmente despercebida.

Nervo hipoglosso (XII NC)

Núcleo. O núcleo do nervo hipoglosso (Figs. 4.2, 4.3 e 4.51) está localizado no terço inferior do bulbo, avançando na direção da linha média e pouco abaixo do assoalho do quarto ventrículo (no chamado triângulo ou trígono hipoglosso). Esse núcleo é formado por alguns grupos de células que inervam músculos específicos da língua. Os neurônios desse núcleo são semelhantes às células motoras do corno anterior da medula espinal.

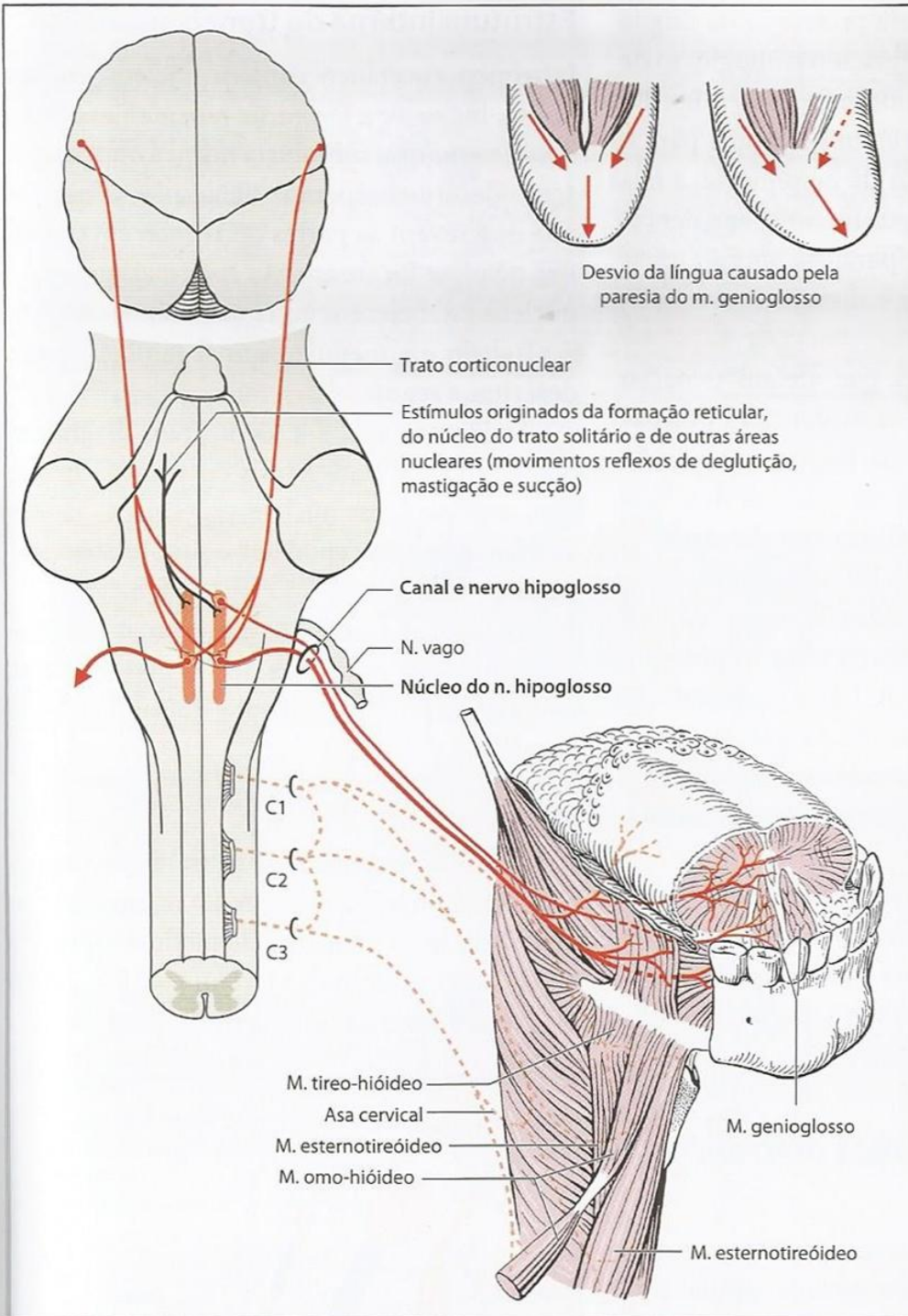
Inervação supranuclear do núcleo do nervo hipoglosso. Os movimentos voluntários da língua são controlados pelo *trato corticonuclear*, que desce pela cápsula interna em combinação com o trato corticoespinal e termina no núcleo do nervo hipoglosso.

O núcleo do nervo hipoglosso recebe seus estímulos aferentes principalmente do *hemisfério cerebral contralateral*, embora também existam alguns estímulos ipsolaterais. Outros estímulos provêm da formação reticular, núcleo do trato solitário (gustação), mesencéfalo (trato tectoespinal) e núcleos trigeminais. Essas conexões participam dos reflexos envolvidos na deglutição, mastigação, sugação e contração dos lábios.

Como os músculos dos dois lados da língua constituem uma unidade funcional e são inervados pelos dois hemisférios cerebrais (embora predominantemente contralateral), a lesão supranuclear unilateral não causa déficit significativo da motilidade lingual.

Trajeto e distribuição do nervo hipoglosso. O nervo hipoglosso é um nervo *eferente somático* (motor). Os axônios desse nervo descem pelo bulbo e emergem do tronco encefálico na forma de fibras radiculares no sulco anterola-

Fig. 4.51 Distribuição e conexões centrais do nervo hipoglosso.



teral entre a oliva inferior e a pirâmide (Fig. 4.1). O nervo hipoglosso sai do crânio pelo canal hipoglosso (Figs. 4.6 e 4.51) e estende-se na região cervical inferior entre a veia jugular e a artéria carótida junto com as fibras dos primeiros três segmentos cervicais (asa do hipoglosso, ou *ansa hipoglossi*). Essas fibras não estabelecem conexões com o nervo hipoglosso e separam-se dele novamente por uma curta distância adiante, de forma a inervar os mús-

culos do osso hioide (músculos tireo-hióideo, esterno-hióideo e omo-hióideo).

O nervo hipoglosso próprio inerva os músculos da língua (músculos estiloglosso, hioglosso e genioglosso).

Paralisia do nervo hipoglosso. Com a paralisia unilateral do nervo hipoglosso, a língua geralmente desvia um pouco na direção do lado parético quando é protraída. O músculo geni-

glosso é responsável pela protrusão da língua (Fig. 4.51). Quando o músculo genioglosso de um lado está enfraquecido, a força do músculo contralateral prevalece e puxa a língua para o lado da lesão. Nos casos de hemiplegia, a fala do paciente é disártrica de início, mas a deglutição não é afetada. A paralisia supranuclear bilateral causa disartria e disfagia graves (paralisia pseudobulbar).

As lesões nucleares que afetam o nervo hipoglosso geralmente se evidenciam por paralisia flácida bilateral da língua com atrofia e fasciculações, porque os núcleos dos dois lados estão muito próximos um do outro e, por isso, geralmente são afetados simultaneamente. Nos casos avançados, a língua repousa flacidamente no assoalho da boca e apresenta fasciculações intensas. A fala e a deglutição são gravemente afetadas. As causas são paralisia bulbar progressiva, esclerose lateral amiotrófica, siringobulbia, poliomielite e processos vasculares.

As lesões periféricas do nervo hipoglosso causam as mesmas anormalidades que as lesões nucleares, mas a paralisia geralmente é apenas unilateral. As causas são tumores, infecção/inflamação e doença vascular.

Anatomia topográfica do tronco encefálico

Até esse ponto, descrevemos as vias ascendentes e descendentes da medula espinal e as posições dos núcleos dos nervos cranianos no tronco encefálico, bem como suas fibras radiculares emergentes e suas conexões centrais. Nesta seção, descreveremos a topografia das vias que atravessam o tronco encefálico, bem como a localização e a função dos outros núcleos, além dos que já foram citados. O conhecimento da anatomia topográfica do tronco encefálico é essencial ao entendimento adequado das síndromes clínicas causadas pelas lesões que afetam o bulbo, a ponte e o mesencéfalo.

Estrutura interna do tronco encefálico

O tronco encefálico contém núcleos importantes, inclusive a *formação reticular*, as *olivas*, o *núcleo rubro*, a *substância negra* e outros, que serão descritos separadamente nas subseções que descrevem as partes do tronco encefálico nas quais se localizam. As conexões que esses núcleos estabelecem entre si e com o cérebro, o cerebelo e a medula espinal também estão descritas a seguir.

As Figuras 4.52 e 4.53 ilustram diagramas longitudinais e transversais do tronco encefálico, mostrando os núcleos específicos, as vias ascendentes e descendentes e suas relações espaciais.

As Figuras 4.54 e 4.55 ilustram as relações espaciais entre cada uma dessas vias de fibras neurais nas projeções lateral e dorsal do tronco encefálico.

Bulbo

A disposição espacial das substâncias branca e cinzenta do bulbo é diferente da que ocorre nos níveis mais inferiores da medula espinal – nível da decussação das pirâmides (Fig. 4.52). Os cornos anteriores também podem ser evi-

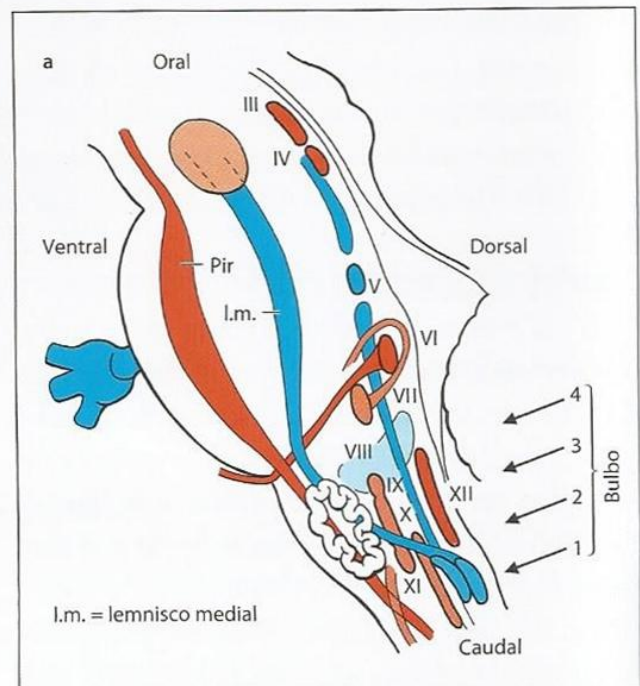


Fig. 4.52 Cortes transversais do bulbo em quatro níveis diferentes. a. Quatro planos de corte.

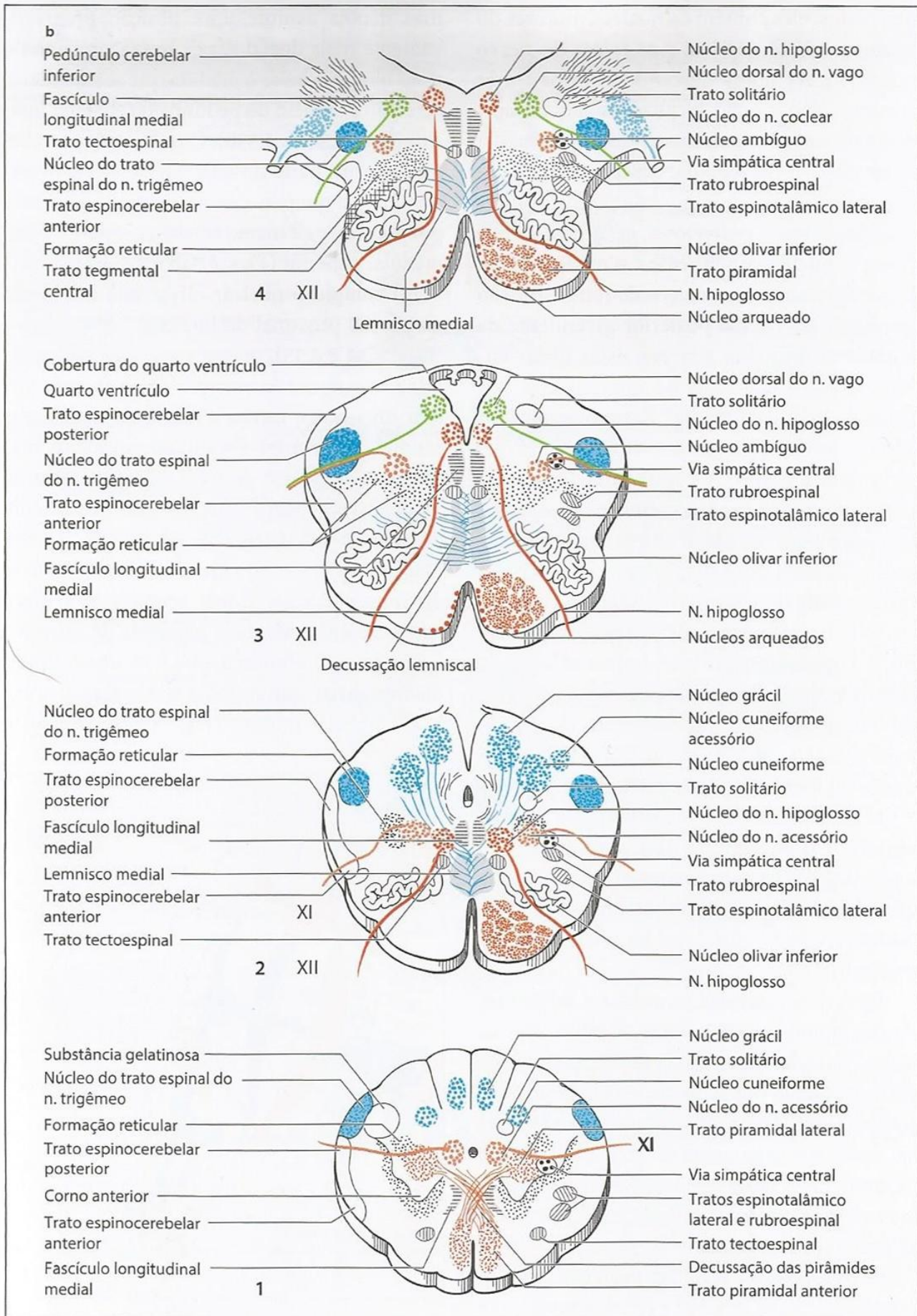


Fig. 4.52 Cortes transversais do bulbo em quatro níveis diferentes. b. Os quatro planos de corte estão ilustrados em a, mostrando os núcleos e os tratos de fibras importantes.

denciados: eles contêm os núcleos motores do primeiro nervo cervical e as raízes do nervo acessório. As fibras descendentes dos tratos corticoespinais estão localizadas nas pirâmides; a maioria dessas fibras cruza a linha média nesse nível e, em seguida, desce pelo funículo lateral contralateral da medula espinal. Na região das colunas posteriores, existem dois núcleos, o **núcleo cuneiforme** e o **núcleo grácil**. Essas estruturas são núcleos de retransmissão das fibras da coluna posterior ascendente da medula espinal. Por sua vez, essas fibras enviam estímulos ao tálamo contralateral por meio do lemnisco medial. Esses dois núcleos apresentam disposição somatotópica (projeção ponto a ponto), na qual o núcleo cuneiforme contém fibras dos membros superiores, enquanto o núcleo grácil tem fibras dos membros inferiores. Essa disposição somatotópica é preservada no lemnisco medial, no tálamo e em todo o trajeto até o córtex sensorial primário. A Figura 4.55c ilustra o trajeto oblíquo do lemnisco medial: as fibras que transmitem estímulos do membro inferior estão em posição mais lateral, enquanto as que transmitem estímulos do membro superior são mais mediais.

O **trato espinotalâmico lateral** (dor, temperatura), o **trato espinotalâmico anterior** (tato e pressão) e o **trato espinotectal** (para a região quadrigeminal) têm praticamente a mesma posição no bulbo distal que na medula espinal cervical.

Uma rede extensiva de células – **núcleo reticular lateral** – recebe fibras aferentes da formação reticular da medula espinal. Esse núcleo está em posição dorsal ao núcleo olivar inferior. As fibras espinoreticulares transmitem estímulos sensitivos originados da pele e dos órgãos internos. Essas fibras têm localização mais difusa na medula espinal e algumas estão associadas ao trato espinotalâmico.

O **trato espinocerebelar posterior**, que se origina da coluna de Clarke (núcleo torácico) e sobe pelo mesmo lado da medula espinal, inicialmente mantém sua posição no bulbo distal,

mas depois assume uma posição progressivamente mais dorsal e, por fim, acompanha o trato olivocerebelar à medida que se estende ao cerebelo por meio do pedúnculo cerebelar inferior (Figs. 4.54b e 4.55b). O **trato espinocerebelar anterior**, parte do qual é cruzada, atravessa o bulbo e a ponte e, por fim, entra no cerebelo por meio do pedúnculo cerebelar superior e véu medular superior (Figs. 4.54b e 4.55b).

O **complexo nuclear olivar** está localizado na porção proximal do bulbo. A oliva inferior (Figs. 4.54 e 4.55), que se assemelha a uma lâmina de substância cinzenta dobrada para formar uma bolsa, recebe a maior parte dos seus estímulos aferentes do núcleo rubro do mesencéfalo por meio do trato tegmental central. Também recebe estímulos aferentes do estriado, da substância cinzenta periaquedutal, da formação reticular e do córtex cerebral por meio do trato corticolar, que acompanha o trato corticoespinal. As fibras eferentes da oliva inferior cruzam a linha média e formam o trato olivocerebelar, que entra no cerebelo no pedúnculo cerebelar inferior (Figs. 4.54b e 4.55b) e

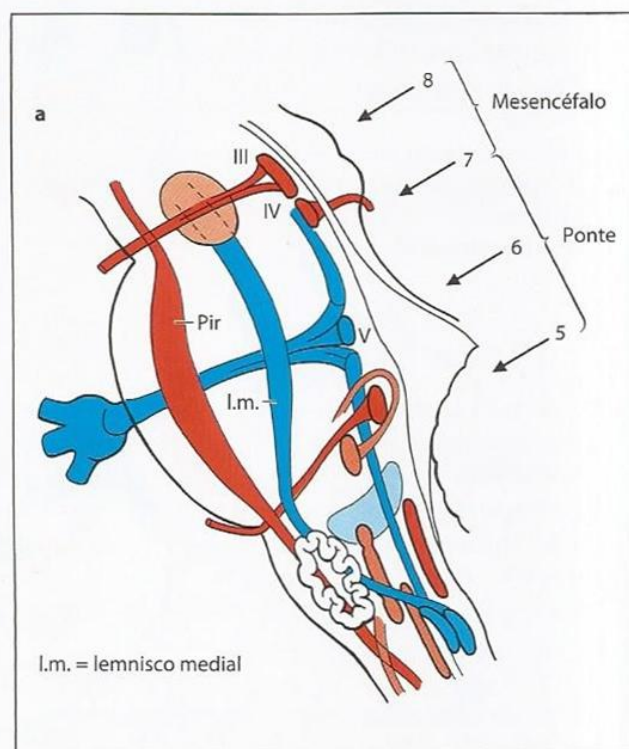


Fig. 4.53 Cortes transversais da ponte e do mesencéfalo em quatro níveis diferentes. a. Quatro planos de corte.

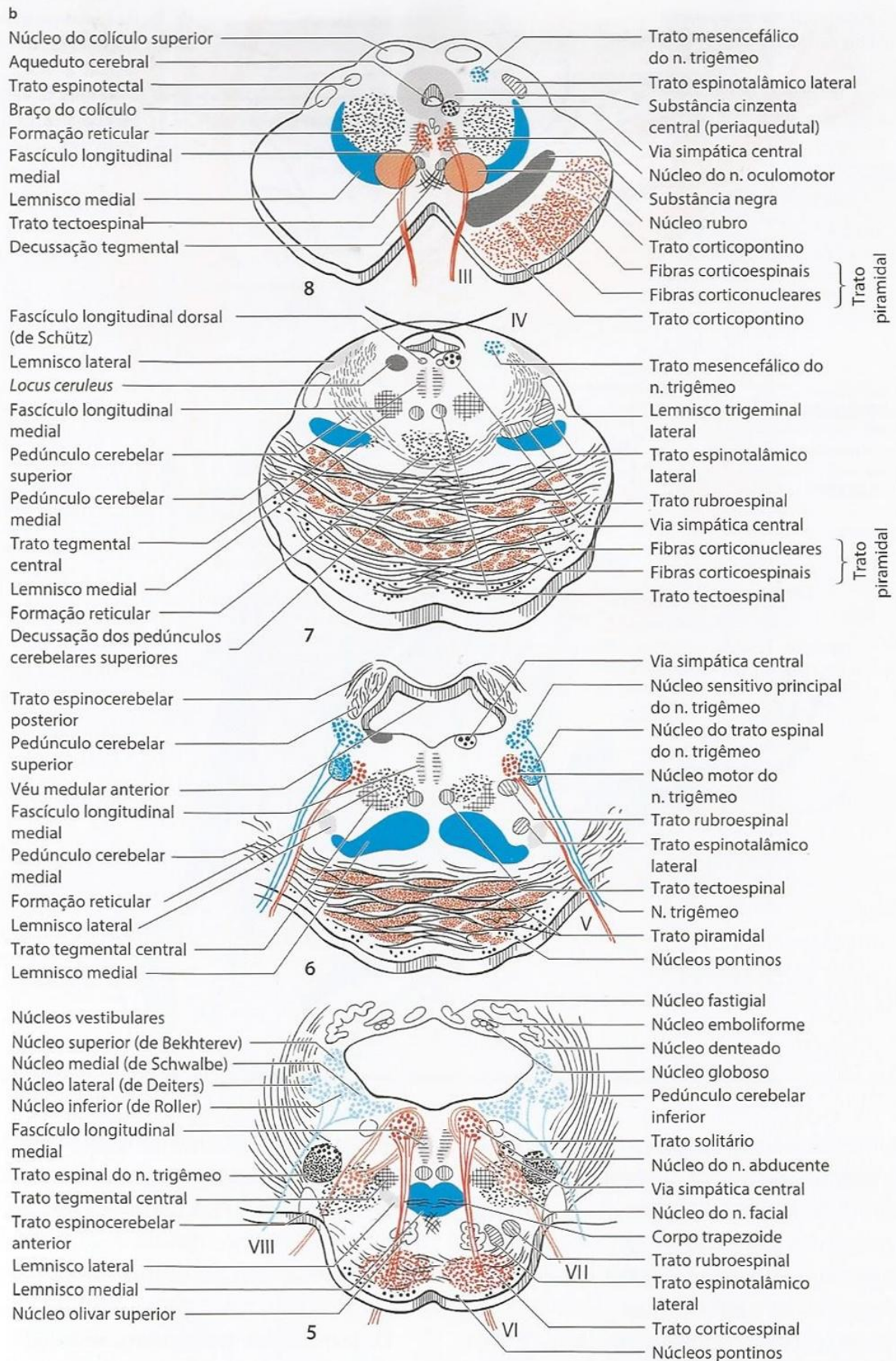


Fig. 4.53 Cortes transversais da ponte e do mesencéfalo em quatro níveis diferentes. **b.** Os quatro planos de corte estão indicados em **a**, mostrando os núcleos e os tratos de fibras importantes.

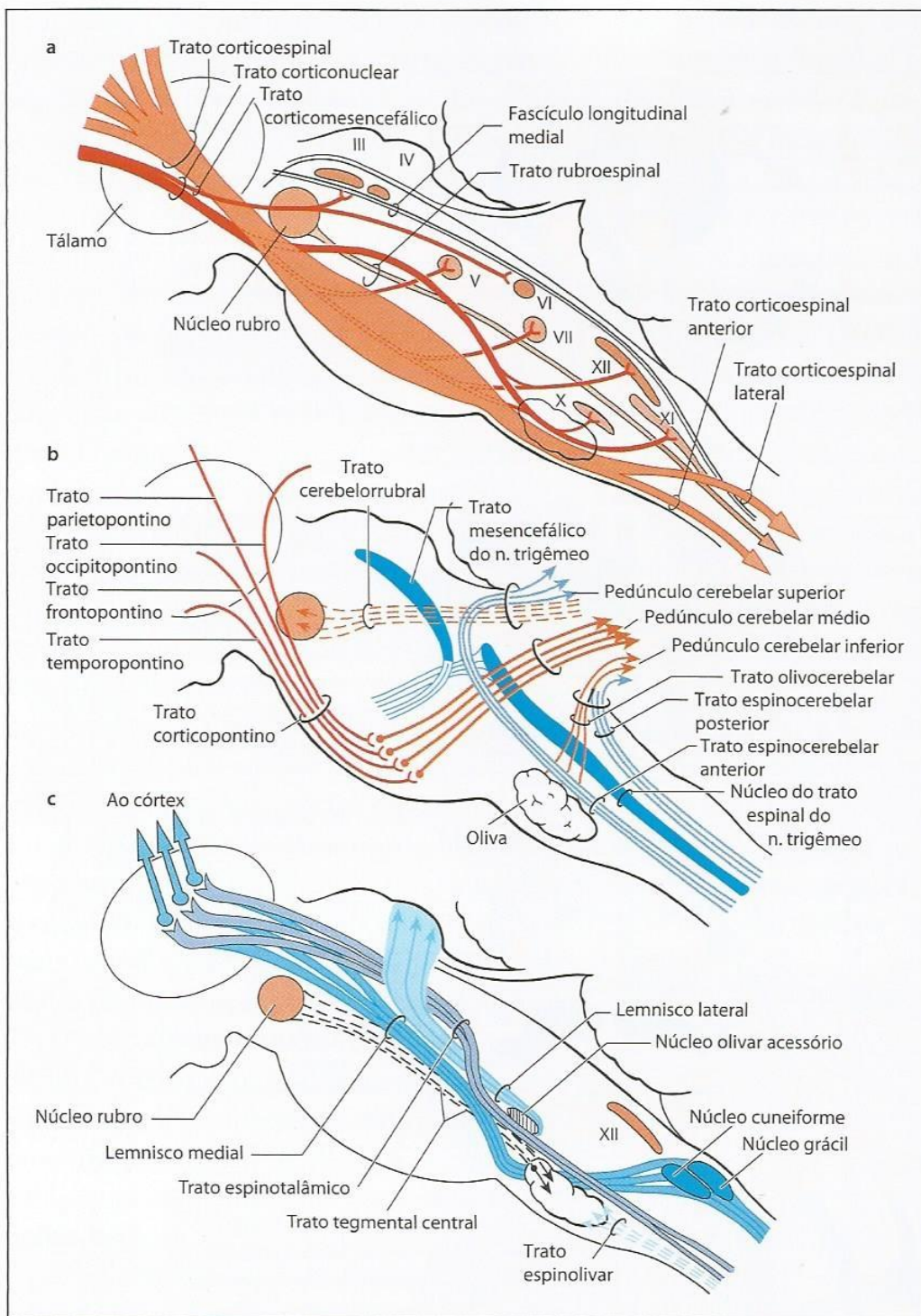


Fig. 4.54 Conexões de fibras no tronco encefálico, visão lateral. a. Vias eferentes. b. Vias cerebelares. c. Vias aferentes.

transmite impulsos a todo o córtex do neocerebelo. Essa projeção olivocerebelar faz parte do sistema de coordenação dos movimentos voluntários e está descrita com mais detalhes nos capítulos concernentes ao cerebelo (Capítulo 5) e aos gânglios da base (Capítulo 8).

Filogeneticamente, a **oliva acessória** é mais antiga que a oliva inferior, está conectada ao arquicerebelo e desempenha um papel importante na manutenção do equilíbrio.

Lesões da oliva inferior ou do trato tegmental central causam abalos rítmicos do palato mole, da faringe e, em alguns casos, do diafragma (miorritmia, mioclonia ou soluço). A causa mais comum dessas lesões é isquemia.

Os trajetos dos **tratos corticoespinal e corticonuclear** estão ilustrados nos diagramas de corte transversal do tronco encefálico e nas Figuras 4.54a e 4.55a.

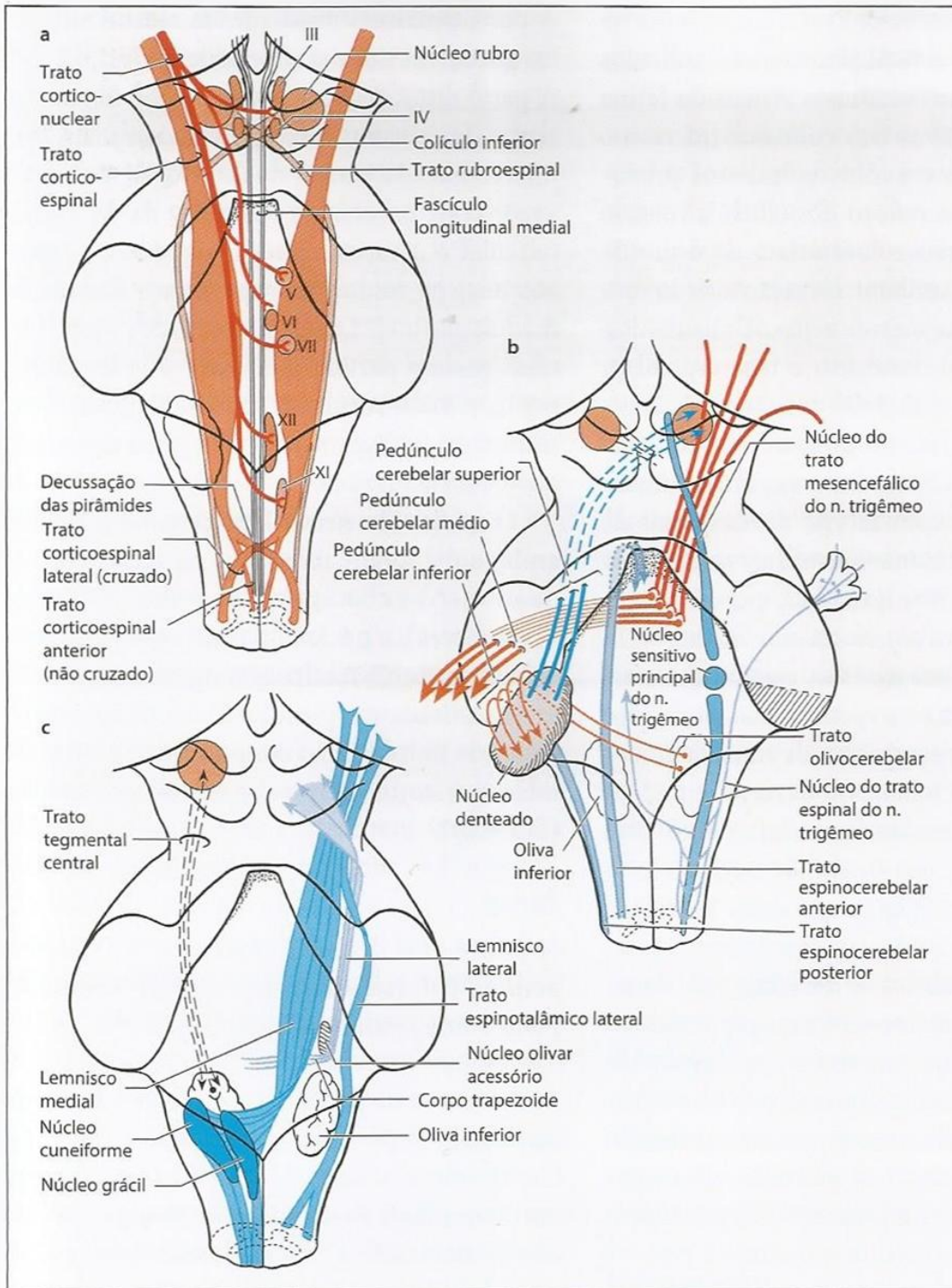


Fig. 4.55
Conexões de
fibras no tronco
encefálico, visão
dorsal. a. Vias
eferentes. b. Vias
cerebelares. c.
Vias aferentes.

O **trato rubroespinal** também passa pelo bulbo. Esse trato começa no núcleo rubro do mesencéfalo e logo depois cruza a linha média na decussação tegmental ventral (decussação de Forel). Ele acompanha o trato corticoespinal lateral à medida que ele desce pelo funículo lateral da medula espinal (Fig. 4.55).

O **trato tectoespinal** origina-se do teto mesencefálico e cruza imediatamente a linha média, circundando a substância periaquedutal

na decussação tegmental dorsal (decussação de Meynert). Inicialmente, o trato tectoespinal desce nas proximidades da linha média e, em seguida, assume progressivamente uma posição mais ventrolateral, de forma a situar-se na parte ventrolateral do bulbo, nas proximidades do trato rubroespinal. Ao longo de seu trajeto para dentro do bulbo, o trato tectoespinal forma colaterais aos núcleos que inervam os músculos extraoculares, assim como para o núcleo do

nervo facial e o cerebelo. Esse trato termina na medula espinal cervical. **Função:** os colículos superiores recebem estímulos visuais da retina e estímulos auditivos dos colículos inferiores. Estímulos visuais e auditivos intensos provocam o fechamento reflexo dos olhos, a rotação da cabeça em direção contrária a do estímulo e, alguns casos, também elevação dos braços (posição de defesa); esses reflexos são mediados pelos tratos tectonuclear e tectoespinal. A interação funcional do lobo occipital e da lâmina colicular superior foi mencionada em uma seção precedente. Essas duas estruturas atuam simultaneamente com as vias tectoespinais de forma a possibilitar *movimentos de perseguição automática dos olhos e da cabeça, quando o indivíduo olha para um objeto em movimento*.

Nas diversas imagens em corte transversal do bulbo, da ponte e do mesencéfalo, podem-se perceber (nos espaços entre os núcleos maiores e as vias ascendentes e descendentes) alguns núcleos distribuídos difusamente com vários tamanhos, que ocasionalmente se reúnem para formar grupos nucleares com rede extensiva de fibras intercomunicantes. Esses grupos interconectados de neurônios são denominados coletivamente de **formação reticular**, uma estrutura cuja importância proeminente foi reconhecida primeiramente por Moruzzi e Magoun (1949). A formação reticular estende-se da medula espinal (na qual se localiza entre os funículos lateral e posterior) às estruturas mais proximais, atravessa o bulbo e a ponte e termina na parte oral do mesencéfalo (Figs. 4.52 e 4.53). A função da formação reticular está descrita na pág. 164.

Um dos núcleos importantes do bulbo é o **núcleo dorsal do nervo vago**, que está localizado sob o assoalho do quarto ventrículo (Fig. 4.1b). Esse núcleo contém neurônios motores autônomos (parassimpáticos), que são semelhantes aos neurônios (simpáticos) dos cornos laterais da medula espinal de T1–L2. O **núcleo do trato solitário** localizado em posição mais lateral é somatossensitivo e sensorial especial.

A parte proximal desse núcleo recebe estímulos gustativos dos nervos cranianos VII, IX e X. A parte distal do núcleo, que recebe fibras aferentes das vísceras torácicas e abdominais, está interconectada com o núcleo dorsal do nervo vago, com os centros viscerais da formação reticular e com os neurônios que se projetam aos núcleos autônomos dos cornos laterais da medula espinal. Desse modo, todos esses núcleos podem participar dos arcos reflexos que regulam e controlam as funções cardiovascular, respiratória e digestiva e outros processos vegetativos (veja Fig. 4.56).

O **núcleo do nervo hipoglosso** e o **núcleo ambíguo** já foram abordados na seção dedicada aos nervos cranianos, bem como os **núcleos vestibulares** e o **núcleo do trato espinal do nervo trigêmeo**. O fascículo longitudinal medial está localizado em posição dorsal nas proximidades da linha média; em posição ventral a ele estão o trato tectoespinal e o lemnisco medial (Fig. 4.52).

Ponte

A **ponte** tem dois componentes: o *tegmento pontino* é dorsal, enquanto a *parte ventral da ponte* (*base pontina*) é ventral.

Parte ventral da ponte. Alguns feixes de fibras atravessam a ponte de um lado para outro na base pontina e, desse modo, dividem os tratos corticoespinais descendentes em alguns poucos fascículos (Fig. 4.53). Esses tratos que se estendem horizontalmente conferem à ponte seu nome, embora na verdade não constituam uma ponte verdadeira. Elas são fibras pontocerebelares que se originam dos núcleos da base pontina e contêm os segundos neurônios da via **corticopontocerebelar**. Esses núcleos recebem estímulos transmitidos pelas fibras corticopontinas descendentes, que se originam das áreas frontal, parietal e temporal do córtex cerebral (que estão localizadas na parte lateral do pedúnculo cerebral de cada lado, acompanhando as fibras corticoespinais e cor-

ticonucleares), mas também recebem estímulos aferentes das fibras colaterais dos tratos piramidais. As fibras pontocerebelares cruzam a linha média e, em seguida, entram no cerebelo por meio do pedúnculo cerebelar médio.

Todos os estímulos originados do córtex e relacionados com os movimentos voluntários são retransmitidos pelos núcleos da ponte ao córtex cerebelar, que depois os retransmite ao córtex cerebral por meio do núcleo denteado, pedúnculo cerebelar superior e tálamo (mecanismo de *feedback*, veja Fig. 5.6). Esse circuito de regulação permite a coordenação precisa e delicada dos movimentos voluntários.

A estrutura do **tegmento** pontino é semelhante à do tegmento bulbar. A parte mais ventral do tegmento contém o **lemnisco medial** (Figs. 4.53b e 4.55c), que é uma faixa orientada transversalmente e torcida ao redor de si própria, de forma que as fibras derivadas do núcleo cuneiforme assumem então uma posição mais medial, enquanto as fibras originadas do núcleo grácil são mais laterais. Desse modo, da posição lateral para a medial, as partes do corpo representadas no lemnisco medial são membro inferior, tronco, membro superior e pescoço. O **trato espinotalâmico** está situado perto do lemnisco medial lateralmente (Fig. 4.55c), assim como o lemnisco lateral (via auditiva). Essa última estrutura é a continuação de um feixe de fibras que cruza na ponte distal, também conhecido como **corpo trapezoide** (Figs. 4.53b e 4.55). O corpo trapezoide contém fibras originadas dos núcleos cocleares e transmite estímulos auditivos aos colículos inferiores, tanto direta quanto indiretamente. O **complexo nuclear vestibular** está localizado na extremidade lateral distante do assoalho do quarto ventrículo (Fig. 4.53b). O núcleo vestibular lateral origina o trato vestibuloespinal, que se dirige aos neurônios da medula espinal. Os núcleos vestibulares também estão conectados aos núcleos somatomotores e visceromotores do

tronco encefálico por meio do fascículo longitudinal medial (Fig. 4.46).

O núcleo espinal do nervo trigêmeo termina no nível intermediário da ponte, acima do qual se localiza o **núcleo sensitivo principal do nervo trigêmeo**. O **núcleo trigeminal motor**, que inerva os músculos da mastigação, está em posição ventrolateral ao núcleo sensitivo principal. Os segundos neurônios do núcleo espinal do nervo trigêmeo (dor e temperatura) e o núcleo sensitivo principal desse nervo (sensação epicrítica) projetam-se ao tálamo contralateral por meio do **trato trigeminotalâmico ventral**. O núcleo sensitivo principal também envia fibras que não cruzam e chegam ao tálamo por meio do **trato trigeminotalâmico dorsal**. O núcleo do trato mesencefálico do nervo trigêmeo continua em sentido proximal até o mesencéfalo (Fig. 4.55b). Esse núcleo trigeminal difere do restante – como já mencionado – porque contém os primeiros neurônios sensitivos e, por essa razão, pode ser entendido como um gânglio sensitivo que se localiza excepcionalmente no tronco encefálico. Os demais primeiros neurônios sensitivos do sistema trigeminal estão localizados no **gânglio do trigêmeo (gasseriano)**. As fibras aferentes do núcleo do trato mesencefálico do nervo trigêmeo transmitem estímulos proprioceptivos originados principalmente dos receptores sensitivos dos músculos da mastigação e da articulação temporomandibular.

Mesencéfalo

O mesencéfalo está situado em posição proximal à ponte e sua estrutura interna está ilustrada na Figura 4.53b (seção 8). O mesencéfalo tem quatro partes: (1) **teto** (“cobertura”), delimitado por uma linha horizontal imaginária que intercepta o aqueduto e contém os colículos superiores e inferiores (lâmina quadrigeminal); (2) **tegmento** situado entre o teto e a substância negra; (3) **substância negra**; e (4) **pedúnculos cerebrais** (cruzes cerebrais, ou *crura cerebri*).

Teto. A lâmina quadrigeminal consiste nos *colículos superiores e inferiores*. Essas estruturas, principalmente os colículos superiores, são órgãos altamente especializados com sete camadas de células e numerosas conexões aferentes e eferentes, que podem ser descritas apenas sucintamente nesta seção.

Colículos inferiores; a área nuclear dos colículos inferiores recebe numerosas fibras aferentes da via auditiva (lemnisco lateral) e projeta-se adiante até os corpos geniculados mediais de cada lado por meio dos braços (*brachia*) dos colículos inferiores. Por sua vez, os corpos geniculados projetam-se ao córtex auditivo primário do lobo temporal (giros transversais de Heschl).

Colículos superiores; a área nuclear dos colículos superiores recebe fibras aferentes provenientes da via visual e também do córtex cerebral (lobo occipital), da medula espinal (trato espi-notectal) e dos colículos inferiores. As fibras eferentes projetam-se à medula espinal (trato tectoespinal) e aos núcleos dos nervos cranianos (trato tectonuclear), assim como ao núcleo rubro e à formação reticular.

Reflexos mediados pelos colículos superiores e inferiores. As fibras que se projetam do colículo inferior ao colículo superior fazem parte de um arco reflexo que faz o indivíduo girar a cabeça e os olhos na direção da fonte de um som incidente. Os estímulos retinianos que alcançam os colículos superiores por meio do corpo geniculado lateral participam de outro arco reflexo, que faz o indivíduo fechar os olhos em resposta a um estímulo visual súbito e também girar a cabeça para o outro lado da fonte do estímulo. Os tratos tectonuclear e tectoespinal constituem os componentes eferentes desses arcos reflexos.

Os pequenos **núcleos pré-tectais** estão localizados em posição imediatamente anterolateral aos colículos superiores de cada lado. Esses núcleos recebem fibras aferentes da retina e, de-

pois de uma estação de retransmissão sináptica, projetam fibras eferentes ao redor da substância cinzenta periaquedutal até os núcleos parassimpáticos de Edinger-Westphal (= núcleos acessórios [autônomos]). Esses núcleos participam do arco reflexo que regula o diâmetro pupilar em resposta à intensidade da luz incidente (veja anteriormente).

Tegmento; no meio do tegmento, entre a substância negra e a substância cinzenta periaquedutal, encontra-se um núcleo volumoso com formato elipsoide e coloração avermelhada nos cortes anatômicos a fresco, em parte porque é bem vascularizado e parcialmente porque contém ferro. Essa estrutura é o núcleo rubro (ou núcleo vermelho).

Núcleo rubro tem duas regiões: a *parte magnocelular* distal e a *parte parvocelular* proximal. Esse núcleo recebe estímulos **aferentes** dos *núcleos emboliforme e denteado* do cerebelo por meio dos pedúnculos cerebelares superiores. As fibras que se originam do núcleo emboliforme filogeneticamente mais antigo participam dos arcos reflexos que controlam a postura corporal e vários tipos de movimento. As fibras originadas do núcleo denteado são especialmente numerosas nos seres humanos e participam de outros arcos reflexos. Um circuito regulatório dos movimentos voluntários delicados e precisos consiste nas conexões do córtex ao cerebelo e, em seguida, de volta ao córtex por meio do núcleo denteado, núcleo rubro e tálamo (veja Cap. 5). Outro grupo de fibras dentorrubrais termina principalmente na parte parvocelular do núcleo rubro. Todas as fibras cerebelorrubrais cruzam a linha média no mesencéfalo, área conhecida como decussação dos pedúnculos cerebelares superiores. O núcleo rubro também recebe estímulos aferentes originados do *córtex cerebral* (*trato corticorubral*) e do *teto*.

As projeções **eferentes** principais do núcleo rubro (*tratos rubroespinal e rubrorreticular*)

exercem influência nos neurônios motores medulares; esses dois tratos cruzam a linha média na decussação tegmentar ventral (decussação de Forel), pouco depois de emergirem do núcleo rubro. Outras fibras eferentes estendem-se ao longo do trato tegmentar central até a oliva (fibras rubro-olivares), da qual uma projeção recorrente retorna ao cerebelo.

Outros núcleos e tratos de fibras tegmentais. A parte lateral do tegmento contém o *trato mesencefálico do nervo trigêmeo*, o *lemnisco trigeminal*, o *lemnisco medial* e o *trato espinotalâmico*, todos com projeções ao tálamo. O *nervo troclear* emerge do tronco encefálico em posição dorsal (é o único nervo craniano que faz isso); suas *fibras radiculares* cruzam a linha média em posição ligeiramente distal aos colículos inferiores, depois circundam o pedúnculo cerebral até a base do cérebro e continuam (abaixo da crista tentorial) até o seio cavernoso. O *complexo nuclear do nervo oculomotor* e também o *núcleo parassimpático de Edinger-Westphal* (núcleo acessório [autônomo]) e o *núcleo de Perlia* estão localizados no tegmento mesencefálico no nível dos colículos superiores, à frente do aqueduto e da substância cinzenta periaquedutal e em posição medial ao fascículo longitudinal medial. Algumas das fibras radiculares do terceiro nervo craniano atravessam o núcleo rubro antes de saírem do tronco encefálico e entrarem na fossa interpeduncular. Os estímulos originados dos núcleos vestibulares são transmitidos inferiormente à medula espinal pelo *fascículo longitudinal medial* – um feixe que incorpora alguns sistemas de fibras diferentes e está presente ao longo de toda a extensão do tronco encefálico e também na medula espinal cervical. As fibras desse fascículo estão situadas perto da linha média abaixo do assoalho do quarto ventrículo (nos níveis do bulbo e da ponte) e em posição ventral ao aqueduto e à substância cinzenta periaquedutal (no nível do mesencéfalo); algu-

mas dessas fibras terminam nos núcleos que innervam os músculos extraoculares (núcleos dos nervos oculomotor, troclear e abducente) e interconectam estes núcleos. Outras fibras do fascículo longitudinal medial terminam nos núcleos da formação reticular, inclusive no núcleo intersticial (de Cajal) e no núcleo de Darksheвич.

Via simpática central parece originar-se de vários núcleos do hipotálamo e da formação reticular. Essa via atravessa o mesencéfalo e a ponte em posição ligeiramente anterior ao aqueduto e abaixo do assoalho do quarto ventrículo. No bulbo, a via simpática central ocupa uma posição mais lateral, de onde segue para os cornos laterais da substância cinzenta medular. A interrupção da via simpática central causa a síndrome de Horner (veja anteriormente).

Substância negra é um núcleo motor grande situado entre o tegmento e as cruzes cerebrais de cada lado. A coloração escura dessa estrutura é atribuída ao pigmento melanina contida nos corpos celulares neuronais. A substância negra é um componente importante do sistema motor extrapiramidal e, por isso, mantém uma relação funcional direta com os gânglios da base. No Capítulo 8, há uma descrição mais detalhada da substância negra na seção sobre gânglios basais.

Pedúnculos cerebrais (cruzes cerebrais é a forma plural; singular, cruz cerebral) são feixes volumosos de fibras situadas a cada lado e formadas pelos tratos corticoespinal, corticonuclear e corticopontino (Figs. 3.7 e 4.53b). Cada pedúnculo cerebral é formado por fibras originadas desses três tratos, que torcem na direção da linha média à medida que descem pela cápsula interna. As fibras corticoespinais e corticonucleares ocupam a região central do pedúnculo cerebral e estão flanqueadas medial e lateralmente pelas fibras corticopontinas (Fig. 4.53b).

Formação reticular

Os grupos de células e as fibras da formação reticular (em forma de rede) estão distribuídos por toda a extensão do tronco encefálico, no qual preenchem os interstícios entre os núcleos dos nervos cranianos, as olivas e as vias neurais ascendentes e descendentes (Figs. 4.52b, 4.53b e 4.56a). A formação reticular recebe fibras aferentes da medula espinal, dos núcleos dos nervos cranianos, do cerebelo e dos hemisférios cerebrais e projeta fibras eferentes de volta às mesmas estruturas. Alguns

dos núcleos da formação reticular têm projeções descendentes à medula espinal, que regulam as funções motora e autônoma.

Sistema de ativação reticular ascendente. Outros núcleos da formação reticular, principalmente os do mesencéfalo, projetam-se aos centros superiores, especialmente por meio dos núcleos intralaminares do tálamo e do subtálamo. Esses núcleos recebem estímulos colaterais originados de alguns tratos de fibras ascendentes diferentes (inclusive trato espi-

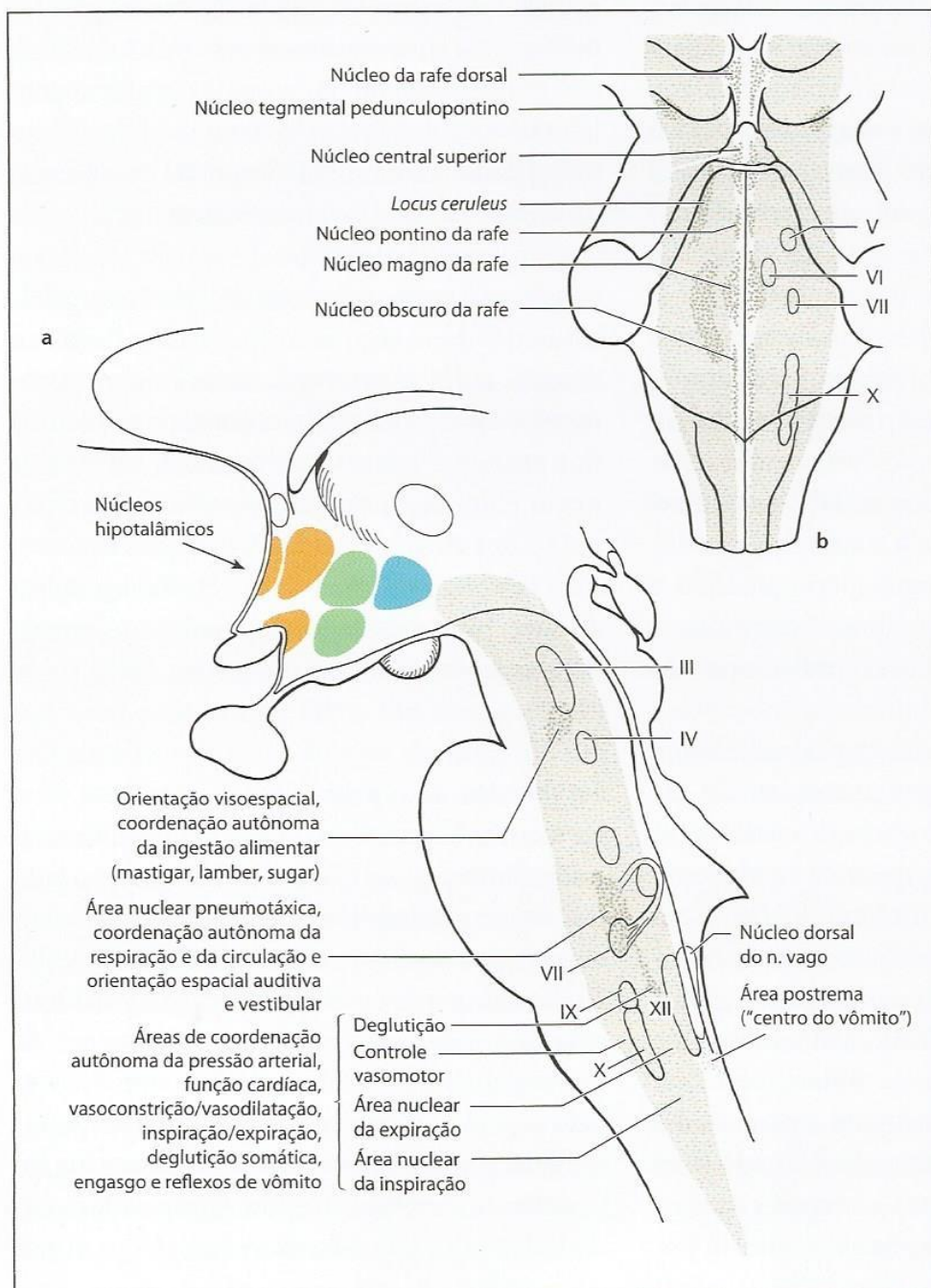


Fig. 4.56 **Formação reticular: visões dorsal (a) e lateral (b).** a. Diagrama dos centros regulatórios principais do bulbo, da ponte e do mesencéfalo. b. Outra ilustração dos núcleos da rafe.

notalâmico, trato espinal do nervo trigêmeo, trato solitário e fibras dos núcleos vestibulares e cocleares, bem como dos sistemas visual e olfativo); por meio de uma via polissináptica, esses núcleos retransmitem esses estímulos às estruturas superiores de amplas áreas do córtex cerebral, onde exercem ação ativadora. A estimulação experimental desses núcleos dos animais causa uma “reação de despertar”, por meio da qual um animal adormecido é despertado. O estudo pioneiro de Moruzzi e Magoun (1949) e os trabalhos subsequentes de vários outros pesquisadores forneceram evidências convincentes de que esse sistema desempenhe um papel importante na regulação do **nível de consciência** dos seres humanos, bem como na manutenção do **ciclo de sono-vigília**. Por essa razão, essa estrutura é conhecida como “sistema de ativação reticular ascendente” (veja Cap. 6). As lesões desse sistema podem deprimir ou abolir a consciência. Mesmo hoje em dia, pouco se sabe acerca dos grupos de neurônios que afetam a atividade desse sistema; acredita-se que a manutenção da vigília dependa, ao menos em parte, dos neurônios da formação reticular, que são capazes de sintetizar neurotransmissores da classe das monoaminas, inclusive norepinefrina, dopamina e serotonina. Os neurônios que sintetizam norepinefrina estão localizados na parte lateral da formação reticular, que inclui o *locus ceruleus* (*locus ceruleus*). A serotonina é produzida pelos neurônios dos núcleos da rafe (Fig. 4.56b).

Os neurônios do núcleo basal (de Meynert) e da substância inominada enviam fibras colinérgicas a áreas amplas do córtex cerebral (Fig. 6.7).

As funções exatas desempenhadas pelo sistema de ativação reticular ascendente e pelo sistema colinérgico, mencionados anteriormente, no nível de consciência e no ciclo de sono-vigília ainda não estão suficientemente esclarecidas para que sejam descritas detalhadamente neste livro. Uma coisa é certa: lesões

de várias estruturas cerebrais podem causar inconsciência.

Vias reticulares descendentes (tratos reticuloespinais ventral e lateral) originam-se da formação reticular e produzem efeitos excitatórios e inibitórios nos neurônios motores da medula espinal. As células de origem dessas vias recebem estímulos aferentes do córtex cerebral, principalmente dos lobos frontais, mas também do cerebelo e dos gânglios da base. Os estímulos excitatórios originados do tronco encefálico (parte lateral da formação reticular, principalmente na ponte, mas também no mesencéfalo) são transmitidos pelos tratos reticuloespinal e vestibuloespinal pelo funículo anterolateral da medula espinal, enquanto os estímulos inibitórios originados principalmente da parte ventromedial do bulbo alcançam os neurônios motores espinais de várias estações de retransmissão sináptica, principalmente por meio do trato reticuloespinal lateral (adjacente ao trato corticoespinal). Por meio de interneurônios, os sistemas excitatório e inibitório atuam nos neurônios motores γ da medula espinal. Desse modo, com a regulação da função dos arcos reflexos medulares, a formação reticular desempenha um papel importante na manutenção do tônus muscular adequado à posição ereta e à marcha, assim como na manutenção do equilíbrio.

Núcleos e vias autônomos. Alguns neurônios da formação reticular desempenham funções autônomas. Os núcleos que contêm essas células estão dispersos por toda a ponte e o bulbo e recebem estímulos dos núcleos dos nervos cranianos somáticos (Fig. 4.56). Esses núcleos autônomos recebem estímulos do hipotálamo e enviam projeções aos núcleos dos nervos cranianos e à medula espinal.

Regulação da salivação. A salivação é controlada pelos *núcleos salivatórios superior e inferior*. A salivação pode ser ativada reflexamente por

um odor apetitoso ou por um estímulo gustativo. O estado mental do indivíduo também pode inibir a salivação em algumas situações, resultando no ressecamento da boca.

Regulação da pressão arterial. Outros núcleos registram a pressão arterial. Os estímulos aferentes que se originam do seio carotídeo são transmitidos pelos nervos glossofaríngeo e vago às áreas nucleares reticulares correspondentes no bulbo (centros autônomos de regulação da pressão arterial, da atividade cardíaca e da vasoconstrição/vasodilatação), que estão localizados nas proximidades dos núcleos do IX e X nervos cranianos. Os estímulos eferentes mediados pelo nervo vago inibem a atividade cardíaca, resultando em reduções da frequência cardíaca e da pressão arterial.

Regulação de outras funções corporais autônomas. Alguns estímulos descendentes originados da formação reticular inibem os núcleos simpáticos da medula espinal e causam vasodilatação. Os núcleos reticulares situados em posição dorsal à oliva inferior controlam a *respiração* e existem centros específicos que controlam a expiração e a inspiração. Outros núcleos reticulares controlam e coordenam a *motilidade gastrointestinal*. A *deglutição* reflexa é um processo complexo, que envolve alguns músculos diferentes e precisa ser ativada na sequência certa e com intensidade apropriada para empurrar suavemente o bolo alimentar da boca para o estômago; coordenar os diversos nervos envolvidos nesse processo é a função do chamado centro bulbar de deglutição, que está localizado nas proximidades dos núcleos dos nervos cranianos motores que ele ativa. Nas proximidades, também há um núcleo responsável pelo *reflexo de engasgo*. A área postrema tem uma região importante para a regulação do *vômito*. Aparentemente, existe um centro superior de controle da função *cardiorrespiratória* (núcleo pneumático) na vizinhança do *locus*

ceruleus, bem como um centro superior para a regulação da *ingestão alimentar* (mastigar, lamben e sugar) no mesencéfalo (Fig. 4.56a).

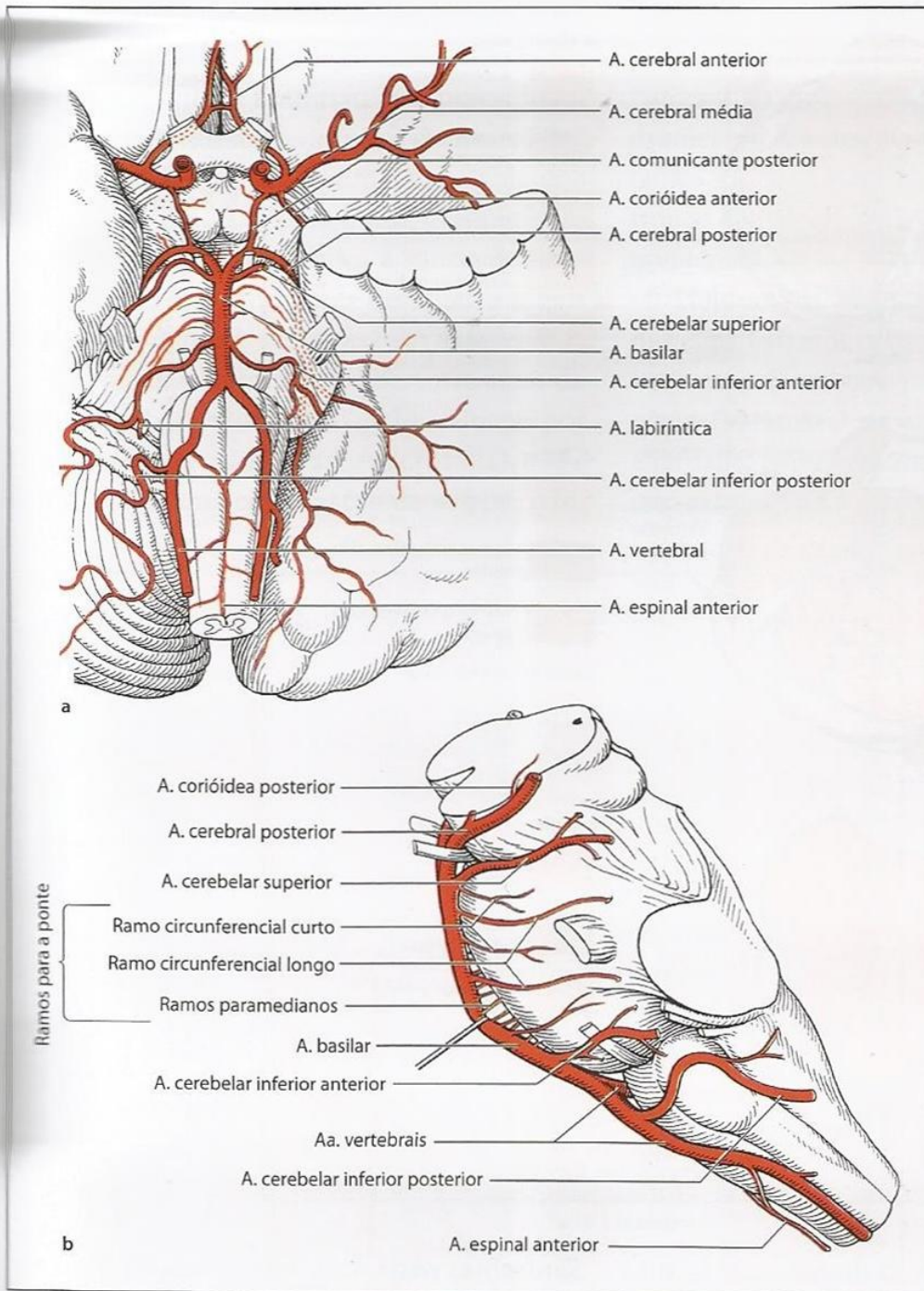
Doenças do tronco encefálico

Síndromes isquêmicas do tronco encefálico

A anatomia da circulação sanguínea arterial do tronco encefálico está ilustrada na Figura 4.57 e os territórios de cada artéria que irriga o bulbo, a ponte e o mesencéfalo estão mostrados na Figura 4.58. No Capítulo 11, há uma descrição detalhada da irrigação sanguínea arterial e da drenagem venosa do tronco encefálico. O entendimento do padrão de irrigação sanguínea é essencial à compreensão das síndromes vasculares descritas nesta seção.

A **perfusão insuficiente** de regiões demarcadas do tronco encefálico pode ser **transitória** (p. ex., isquemia transitória associada à síndrome do roubo subclávio; veja adiante) ou **irreversível** (causando necrose dos tecidos – **infarto do tronco encefálico**). Em geral, o infarto é causado por obstrução arterial e causa padrões diferentes de déficits clínicos (**síndromes vasculares**), dependendo do vaso específico obstruído. Como os núcleos e os feixes de fibras do tronco encefálico são numerosos, estão dispostos compactamente e desempenham funções muito diferentes, pode-se observar uma variedade correspondentemente ampla de síndromes vasculares. De forma a entender cada síndrome vascular, primeiramente é preciso conhecer a anatomia topográfica complexa do tronco encefálico na região afetada. Isso explica por que as síndromes vasculares do tronco encefálico estão descritas neste capítulo específico, em vez de no Capítulo 11, junto com as doenças vasculares que afetam as outras estruturas cerebrais.

A síndrome do roubo subclávio será descrita primeiramente como exemplo de uma síndrome de isquemia transitória do tronco



encefálico. Em seguida, as principais síndromes de obstrução arterial do tronco encefálico serão apresentadas.

Síndrome do roubo subclávio

Essa síndrome é causada por **obstrução da artéria subclávia direita ou esquerda** em seu segmento proximal à origem da artéria vertebral. Apesar da obstrução, o sistema cardiovascular mantém a perfusão adequada do braço ipsolateral com a “interceptação” da artéria vertebral

ipsolateral em sentido retrógrado: o sangue sobe pela artéria vertebral contralateral até sua junção com a artéria vertebral ipsolateral (onde as duas artérias reúnem-se para formar a artéria basilar) e, em seguida, desce de volta pela artéria vertebral ipsolateral de forma a irrigar a artéria axilar e, em seguida, a artéria braquial. Em casos raros, pode-se observar uma condição na qual a atividade física com o braço afetado desvia tanto sangue do sistema vertebrobasilar, que o indivíduo apresenta sinais clínicos de isque-

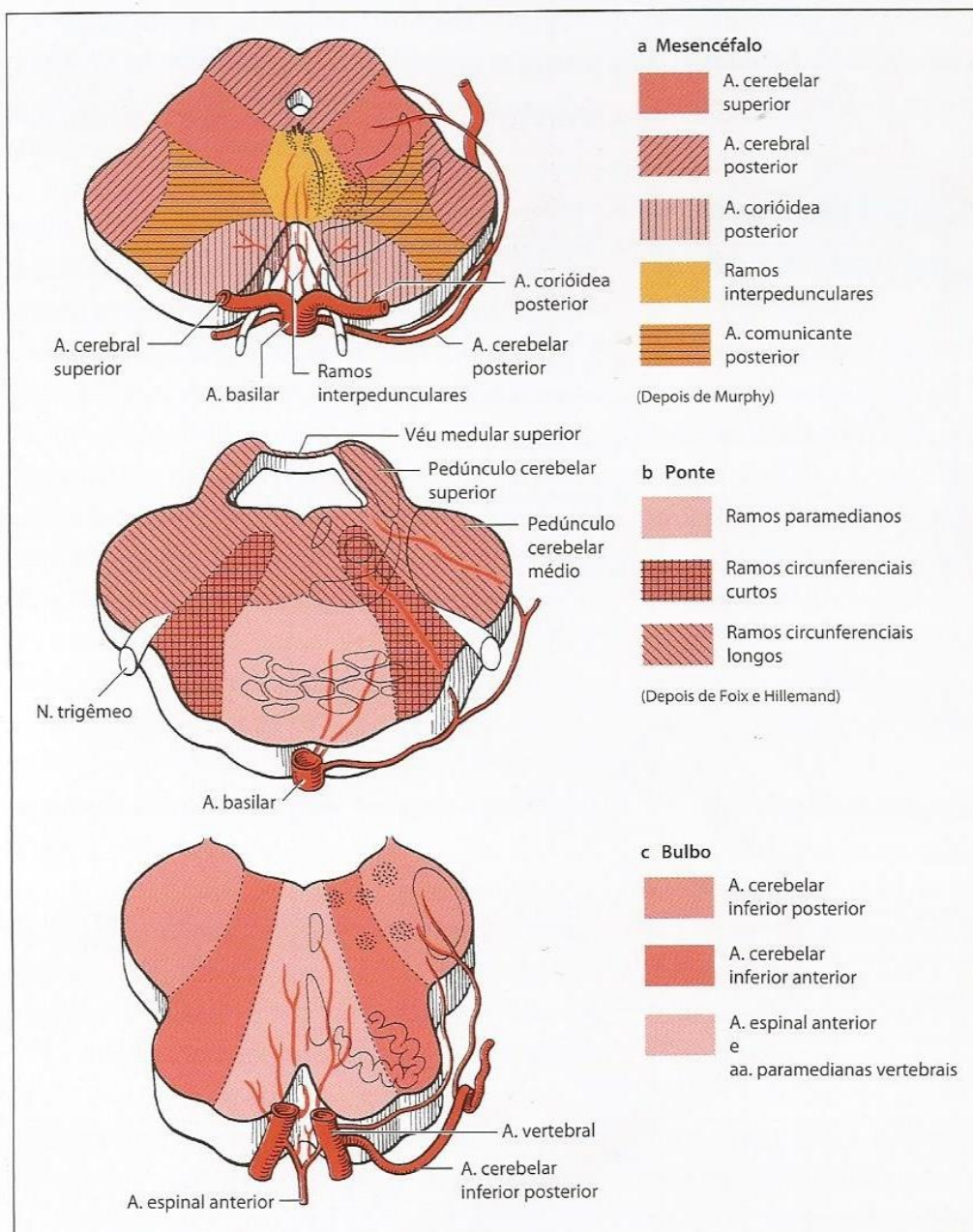


Fig. 4.58 Distribuição das artérias específicas que irrigam o tronco encefálico.

a. Mesencéfalo.

b. Ponte. c. Bulbo.

mia do tronco cerebral. O diagnóstico da síndrome do roubo subclávio baseia-se nas manifestações clínicas típicas e na demonstração de uma anormalidade angiográfica correlacionada clinicamente com o **fluxo retrógrado pela artéria vertebral**. A obstrução da artéria subclávia deve ser tratada apenas quando causa isquemia da mão ou síndrome inequívoca de roubo subclávio com manifestações de isquemia do território vertebrobasilar, inclusive perda de consciência ou vertigem.

Hoje em dia, o termo tradicional “insuficiência vertebrobasilar” é obsoleto e não deve mais ser utilizado.

Síndromes vasculares específicas do tronco encefálico

O infarto do território irrigado pelo sistema vertebrobasilar (p. ex., na distribuição da artéria carótida) geralmente é causado por **embolia** (veja descrição no Cap. 11). Os êmbolos responsáveis podem originar-se do coração, das placas ateroscleróticas das artérias vertebrais ou de uma dissecação arterial com trombose secundária. A noção antes aceita de que a torção das artérias vertebrais enquanto o indivíduo dorme poderia causar isquemia não é mais sustentável hoje em dia.

Algumas síndromes vasculares do tronco cerebral podem ser identificadas clínica e ra-

diologicamente. Recentemente, a ressonância magnética de alta resolução com sequências ponderadas em T2 e difusão tem permitido a demonstração direta de infartos do tronco encefálico em sua fase aguda. Embora haja alguma variação de um caso para outro, a arquitetura vascular do tronco encefálico é suficientemente uniforme e as síndromes descritas a seguir constituem entidades clínicas bem definidas.

Em geral, os infartos de diferentes áreas do tronco cerebral evidenciam-se clinicamente por **hemiplegia alternada** (fraqueza cruzada), que é definida por uma combinação de déficits refe-

ridos aos nervos cranianos no mesmo lado da lesão e fraqueza do hemicorpo contralateral. A Figura 4.59 ilustra três tipos diferentes de síndromes de hemiplegia alternada, todos resultantes da isquemia de uma área específica do tronco encefálico com déficits clínicos correspondentes.

Hoje em dia, de forma a simplificar o entendimento, listamos as diversas síndromes vasculares específicas que podem ser consideradas como “variações” da síndrome de hemiplegia alternada, embora as manifestações clínicas sejam extremamente diferentes. De forma a tor-

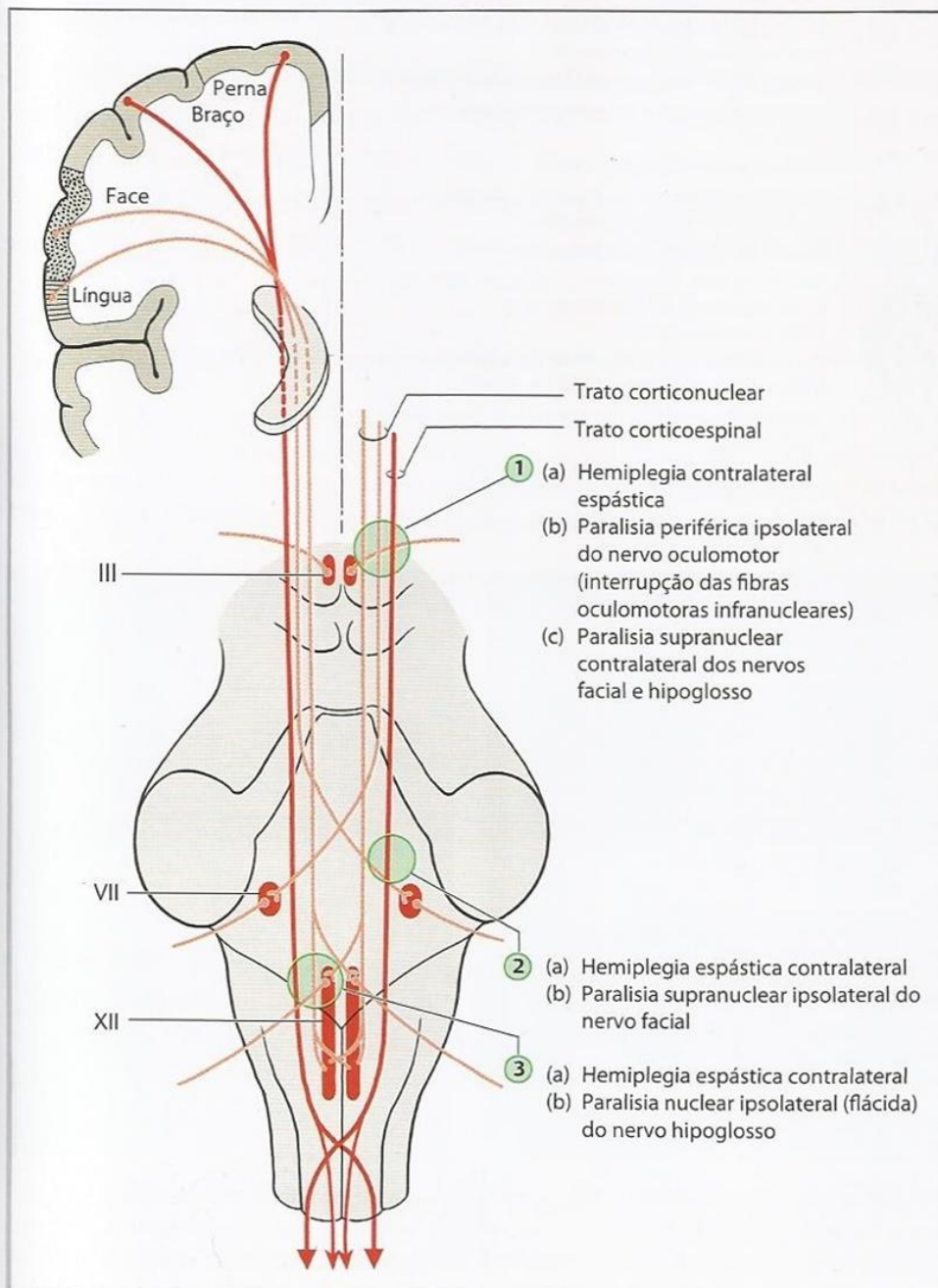


Fig. 4.59 Lesões que causam fraqueza cruzada (síndrome de hemiplegia alternada).

nar a apresentação mais clara possível, a descrição de cada síndrome é acompanhada de uma ilustração das estruturas afetadas do tronco encefálico e de um diagrama esquemático dos déficits clínicos resultantes.

Síndrome bulbar dorsolateral (síndrome de Wallenberg, Figs. 4.60 e 4.61). *Causa:* obstrução ou embolia no território da artéria cerebelar inferior posterior ou da artéria vertebral. *Manifestações clínicas:* início súbito com vertigem, nistagmo (núcleo vestibular inferior e pedúnculo

cerebelar inferior), náusea e vômitos (área postrema), disartria e disfonia (núcleo ambíguo) ou soluços (centro respiratório da formação reticular). Veja detalhes adicionais na Figura 4.60.

Síndrome bulbar medial (síndrome de Dejerine, Fig. 4.62). *Causa:* obstrução dos ramos paramedianos da artéria vertebral ou basilar (Fig. 4.58), geralmente bilateral. *Manifestações clínicas:* paralisia flácida do nervo hipoglosso ipsilateral, hemiplegia (não espástica) contralateral com sinal de Babinski, hiperestesia

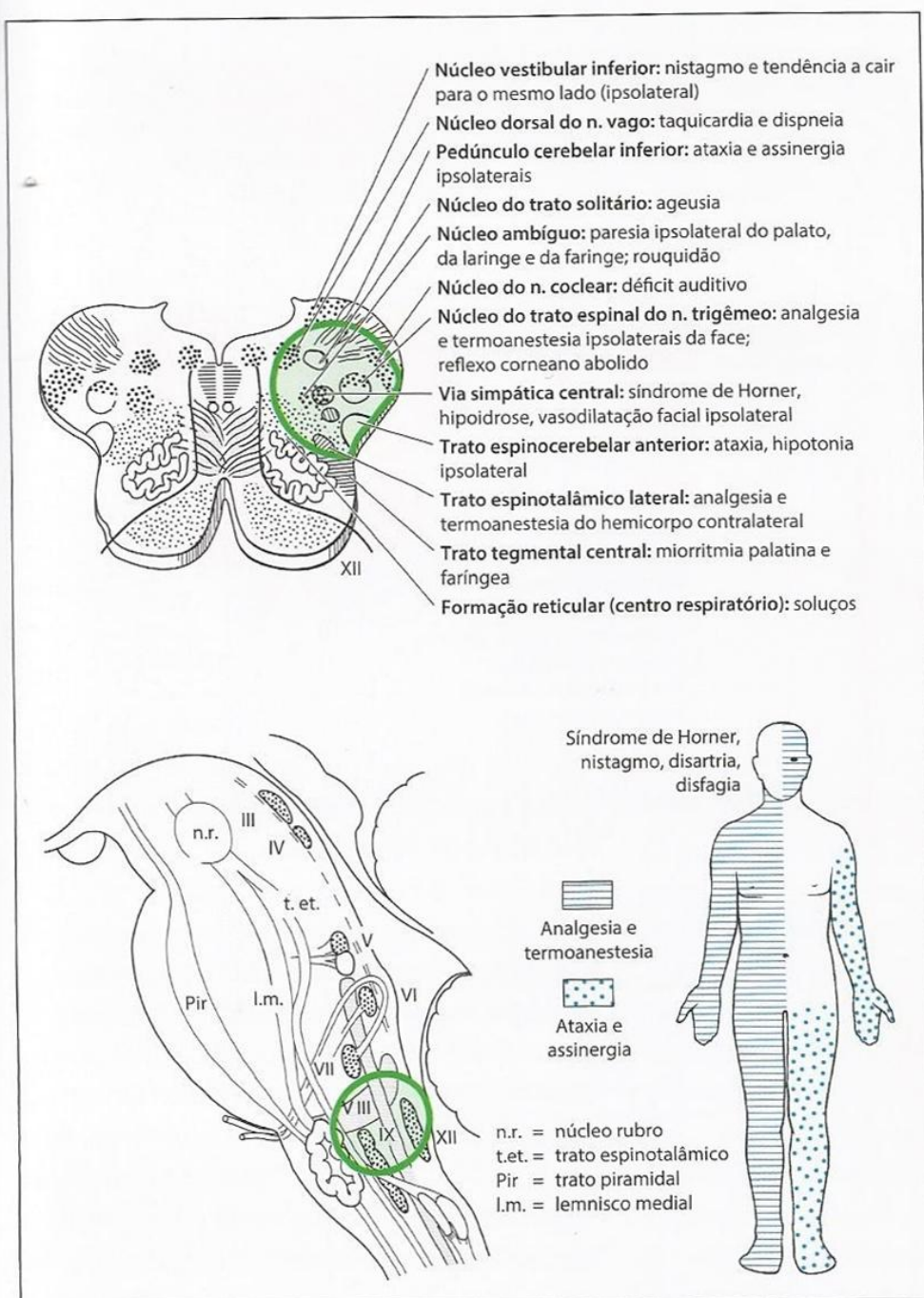


Fig. 4.60 Síndrome bulbar dorsolateral (síndrome de Wallenberg).

contralateral referida à coluna posterior (hiperestesia ao toque e à pressão, com déficit de sensibilidade postural) e nistagmo (quando a lesão afeta o fascículo longitudinal medial).

Síndrome da ponte basal distal (síndrome de Millard-Gubler ou Foville). *Causa*: obstrução dos ramos circunferenciais da artéria basilar, tumor, abscesso etc. *Manifestações clínicas*: paralisia do nervo abducente ipsolateral (periférica) e paralisia facial (nuclear); hemiplegia contralateral; analgesia, termoanestesia e déficit de sensibilidade ao toque, à posição e à vibração contralaterais (Fig. 4.64).

Síndrome do tegmento pontino distal (Fig. 4.65). *Causa*: obstrução dos ramos da artéria basilar (ramos circunferenciais curto e longo). *Manifestações clínicas*: paralisias ipsolaterais do nervo facial e do núcleo do nervo abducente (fas-

cículo longitudinal medial), paresia do olhar na direção da lesão; hemiataxia e assinergia ipsolaterais (pedúnculo cerebelar medial); analgesia e termoanestesia contralaterais (trato espinotalâmico lateral); hiperestesia e déficits de sensibilidade postural e à vibração contralaterais (lemnisco medial); miórritmias palatina e faríngea ipsolaterais (trato tegmentar central).

Síndrome do tegmento pontino oral (Fig. 4.66). *Causa*: obstrução dos ramos circunferenciais longos da artéria basilar e da artéria cerebelar superior. *Manifestações clínicas*: déficit ipsolateral de sensibilidade facial (interrupção de todas as fibras trigeminais) e paralisia dos músculos da mastigação (núcleo motor do nervo trigêmeo); hemiataxia, tremor intencional, adiadicocinesia (pedúnculo cerebelar superior); déficits contralaterais de todas as modalidades sensoriais.

Apresentação de caso 4: Síndrome de Wallenberg

As anormalidades evidenciadas à RM desse paciente eram típicas da síndrome de Wallenberg. Cerca de 20 horas antes da obtenção dessas imagens, esse homem de 56 anos apresentou subitamente tonteira e instabilidade postural

com tendência a cair para o lado esquerdo. O exame clínico demonstrou ataxia e assinergia do lado esquerdo, além de um déficit de sensibilidade protopática no lado direito do corpo. A TC de crânio era normal.

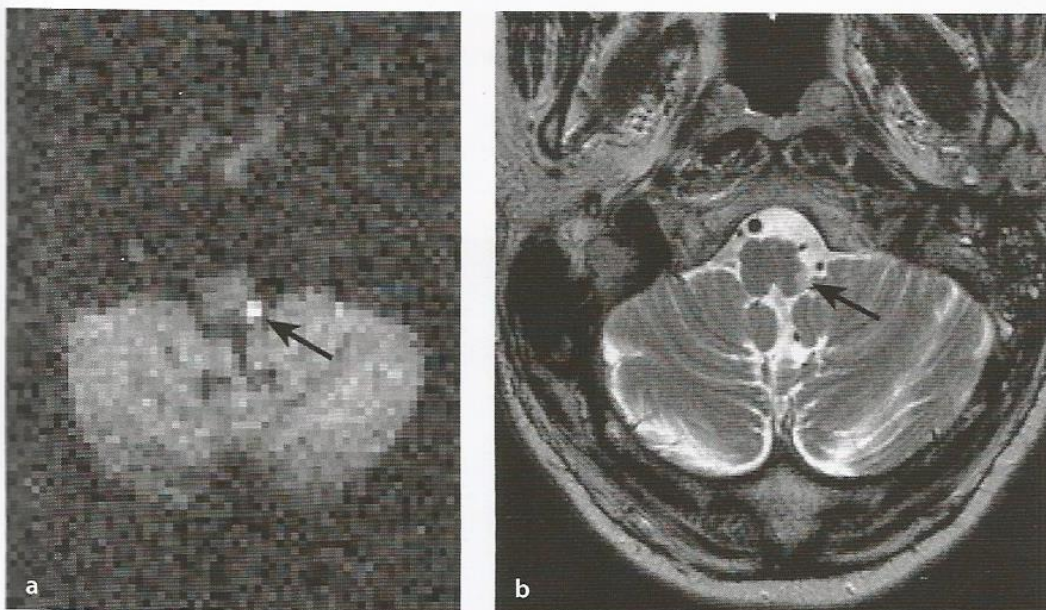


Fig. 4.61 Síndrome de Wallenberg. **a.** A imagem de RM ponderada por difusão mostrou uma lesão na parte dorsolateral esquerda do bulbo. **b.** A imagem em T2 dessa área mostrou sinais hiperintensos.

A anormalidade foi evidenciada como um infarto no território da ACIP esquerda em consequência da obstrução da artéria vertebral esquerda.

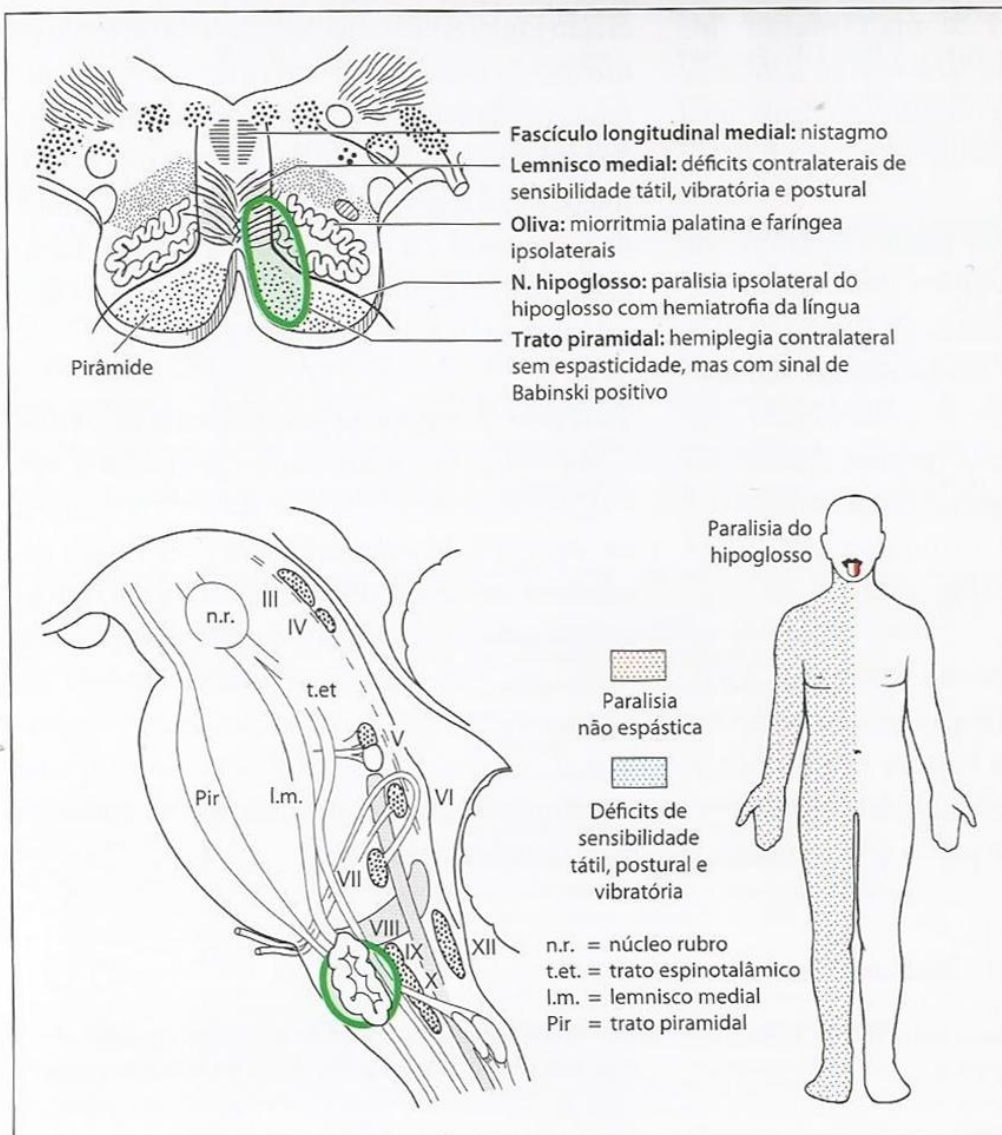


Fig. 4.62 Síndrome bulbar medial (síndrome de Dejerine).

Apresentação de caso 5: Síndrome bulbar medial (síndrome de Dejerine)

As anormalidades mostradas pela RM dessa paciente eram típicas de um infarto bulbar medial. Essa mulher de 58 anos desenvolveu repentinamente hemiparesia

direita flácida, déficit de sensibilidade epicrítica e paralisia do nervo hipoglosso esquerdo. A TC de crânio não mostrou infarto. A RM foi obtida 19 horas depois.

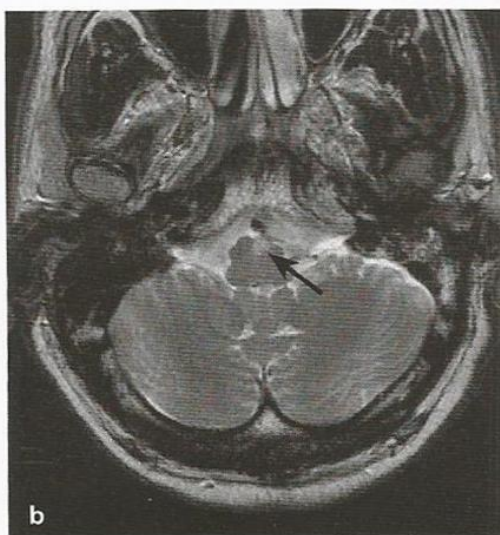
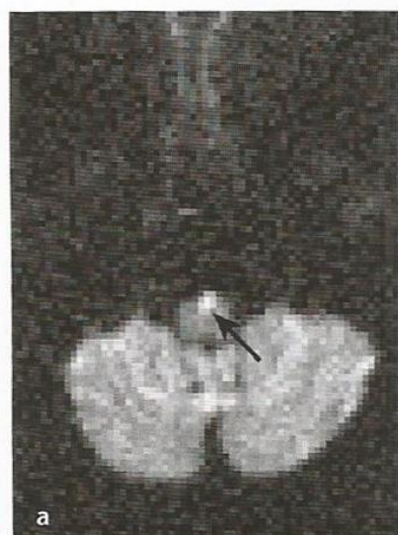


Fig. 4.63 Síndrome bulbar medial. a. A imagem ponderada por difusão mostrou uma anormalidade de difusão na parte paramediana oral do bulbo. b. A imagem em T2 evidenciou sinais hiperintensos nesse local.

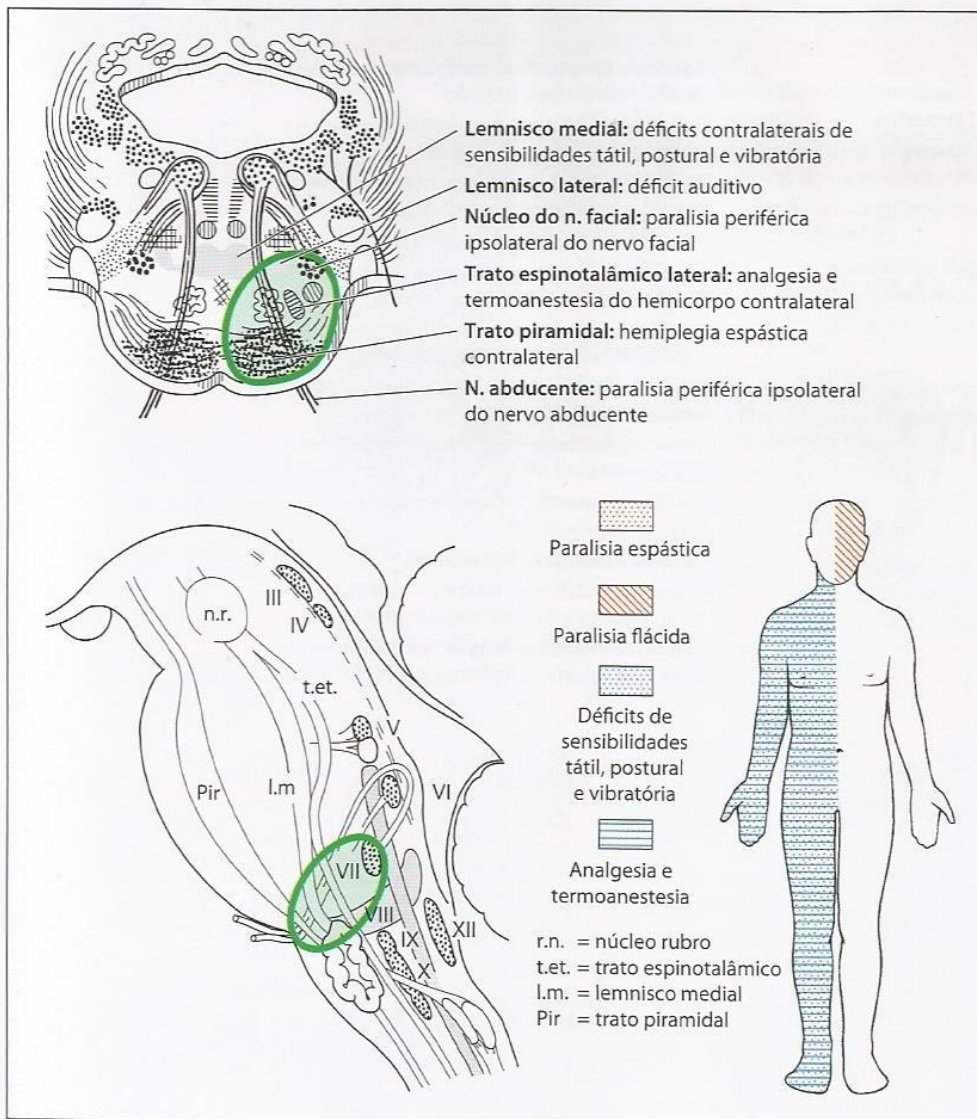


Fig. 4.64 Síndrome pontina basal distal (síndrome de Millard-Gubler).

Síndrome da parte central da ponte basal (Fig. 4.67). *Causa:* obstrução dos ramos paramediano e circunferencial curto da artéria basilar. *Manifestações clínicas:* paresia flácida ipsilateral dos músculos da mastigação, além de hipoestesia, analgesia e termoanestesia faciais; hemiataxia e assinergia ipsolaterais; hemiparesia espástica contralateral.

Síndrome do núcleo rubro (síndrome de Benedikt) (Fig. 4.69). *Causa:* obstrução dos ramos interpedunculares das artérias basilar e cerebral posterior. *Manifestações clínicas:* paralisia do nervo oculomotor ipsilateral com midríase (interrupção das fibras radiculares do III NC); déficit contralateral da sensibilidade ao toque, à posição e à vibração, além de incapacidade de discriminação entre dois

pontos (acometimento do lemnisco medial); hipercinesia (tremor, coreia ou atetose) contralateral decorrente do acometimento do núcleo rubro; rigidez contralateral (substância negra).

Síndrome do pedúnculo cerebral (síndrome de Weber) (Fig. 4.70). *Causa:* obstrução dos ramos interpedunculares das artérias cerebral posterior e coroidal posterior; raramente, tumor (glioma). *Manifestações clínicas:* paralisia do nervo oculomotor ipsilateral; hemiparesia espástica contralateral; rigidez parkinsoniana contralateral (substância negra); distaxia contralateral (trato corticopontino); possíveis déficits referidos aos nervos cranianos em consequência da interrupção da inervação supranuclear do VII, IX, X e XII NC.

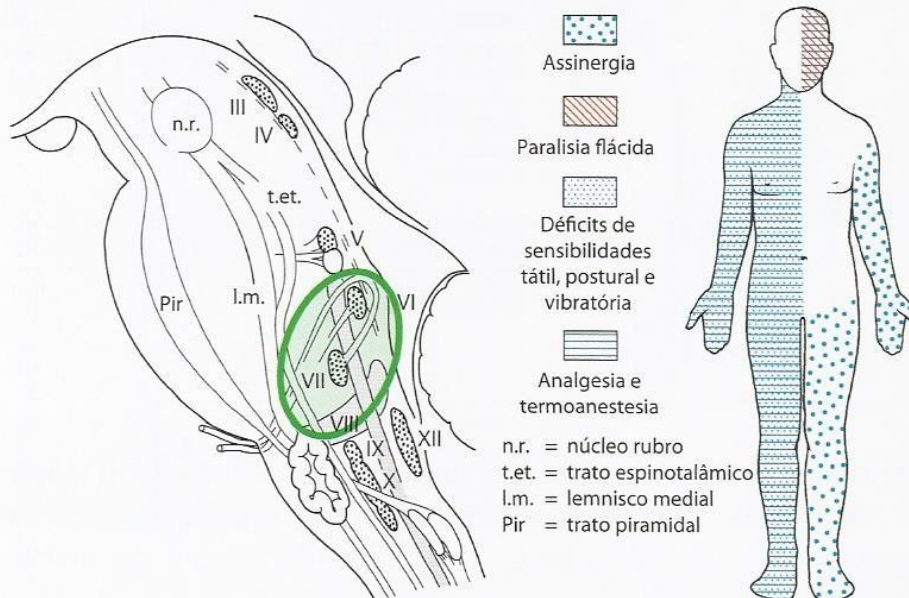
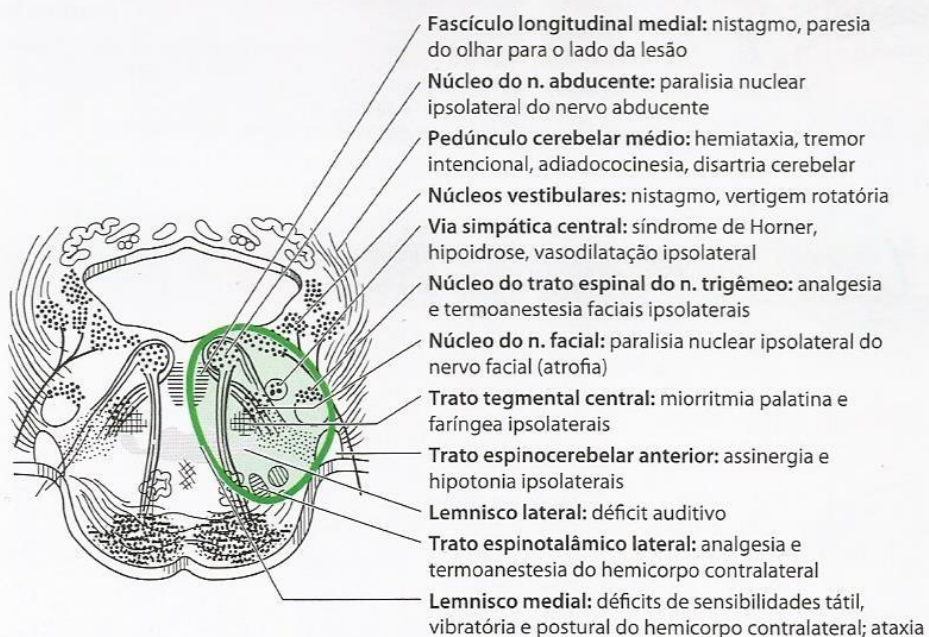


Fig. 4.65 Síndrome do tectum pontino distal.

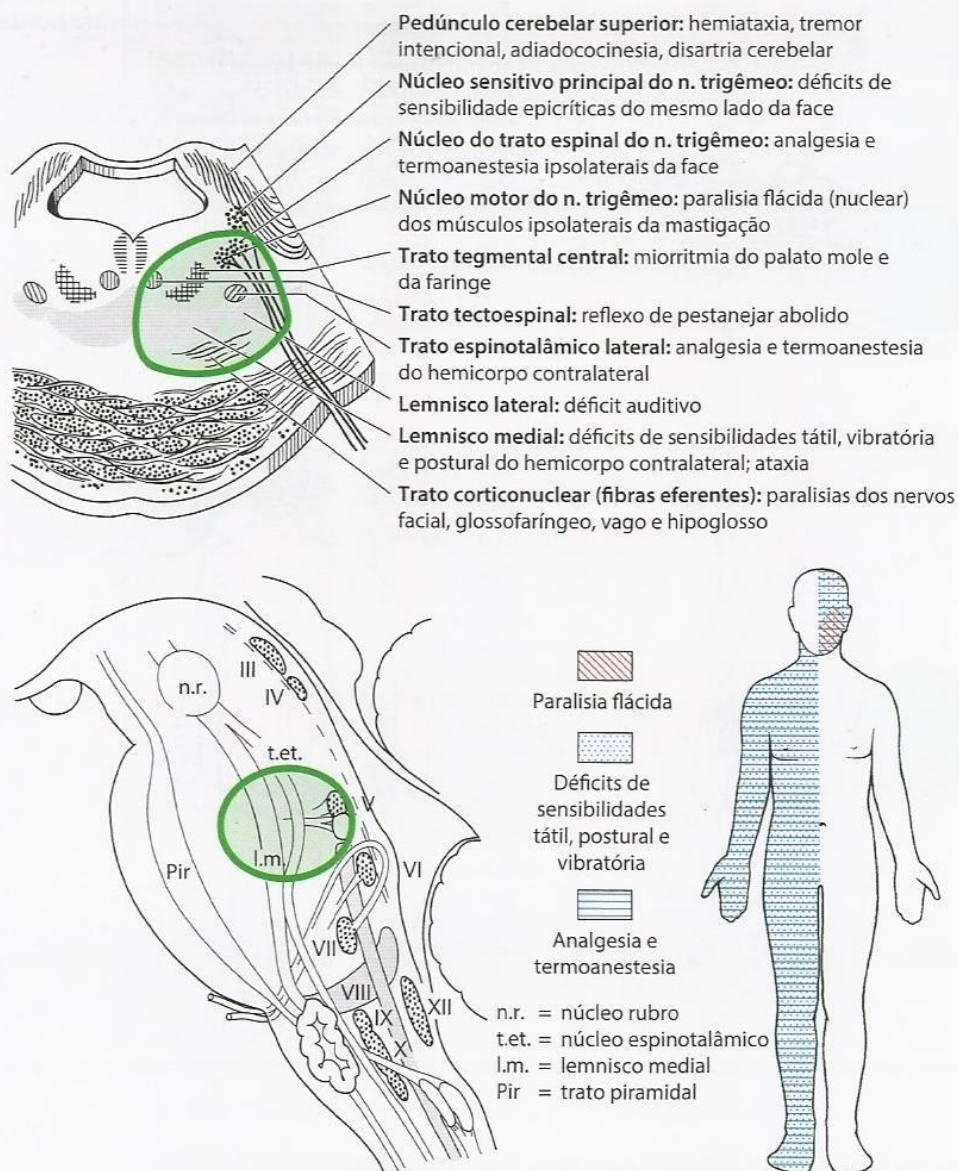


Fig. 4.66 Síndrome do tegmento pontino oral.

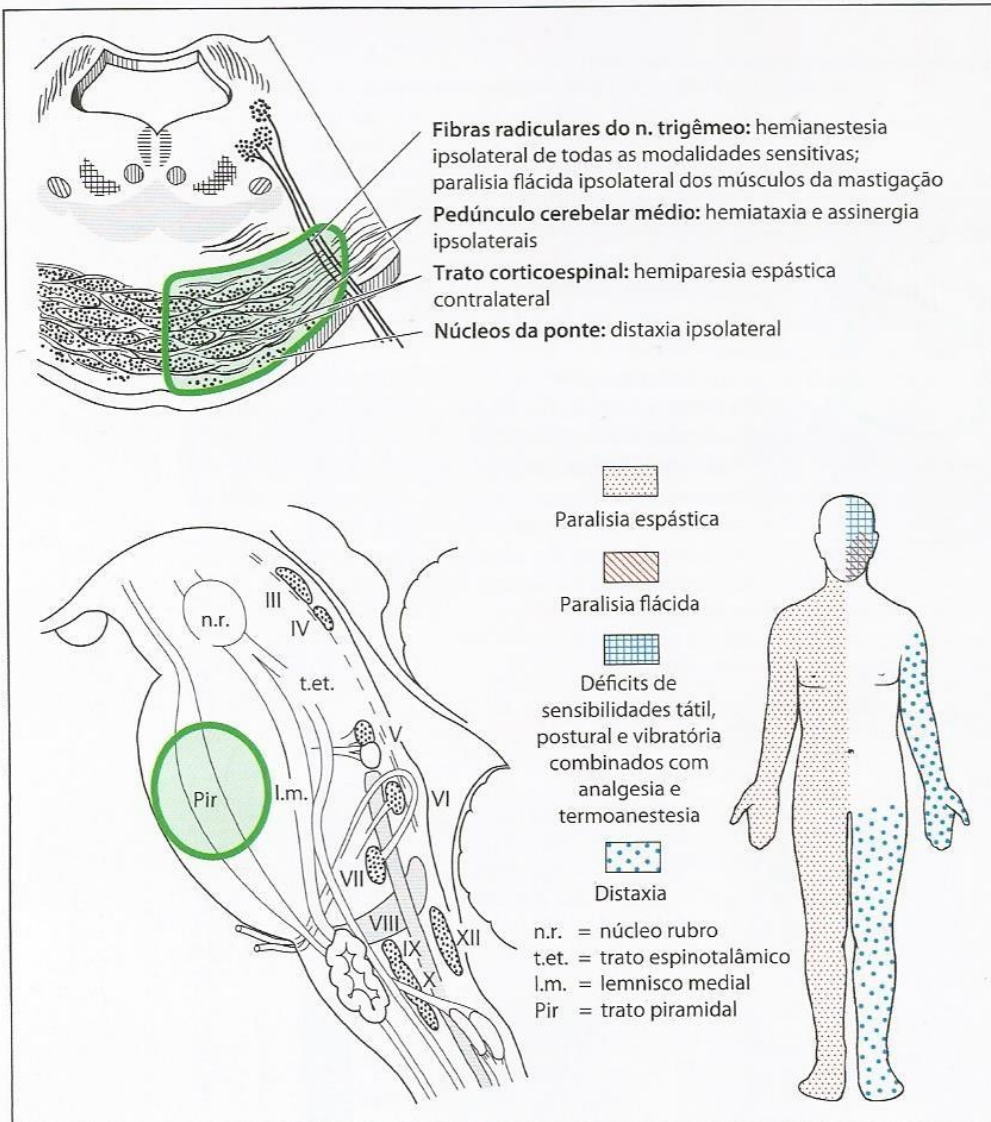


Fig. 4.67 Síndrome da porção intermediária da ponte basal.

Apresentação de caso 6: Infarto pontino paramediano

As anormalidades da RM desse paciente eram típicas de um infarto pontino paramediano. Doze horas antes da realização desse exame, o paciente

desenvolveu repentinamente hemiparesia esquerda acompanhada de déficits de sensibilidade epicrítica e protopática.

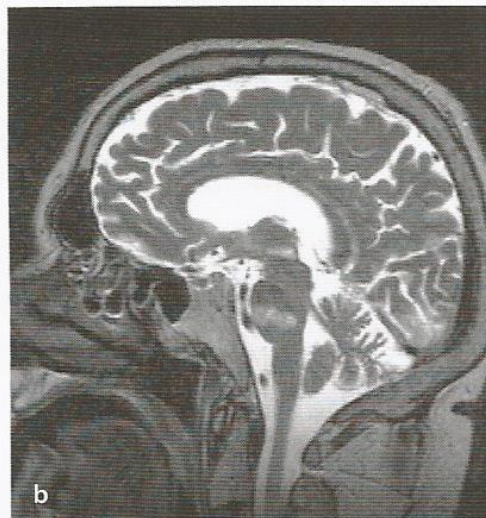


Fig. 4.68 Infarto pontino paramediano. a. A imagem axial ponderada por difusão mostrou uma região cuneiforme na área paramediana direita da ponte, preservando o nervo trigêmeo que saía do tronco encefálico nesse nível. b. Imagem sagital em T2 mostrando uma lesão pontina com configuração típica, correspondendo ao território de uma das artérias pontinas.

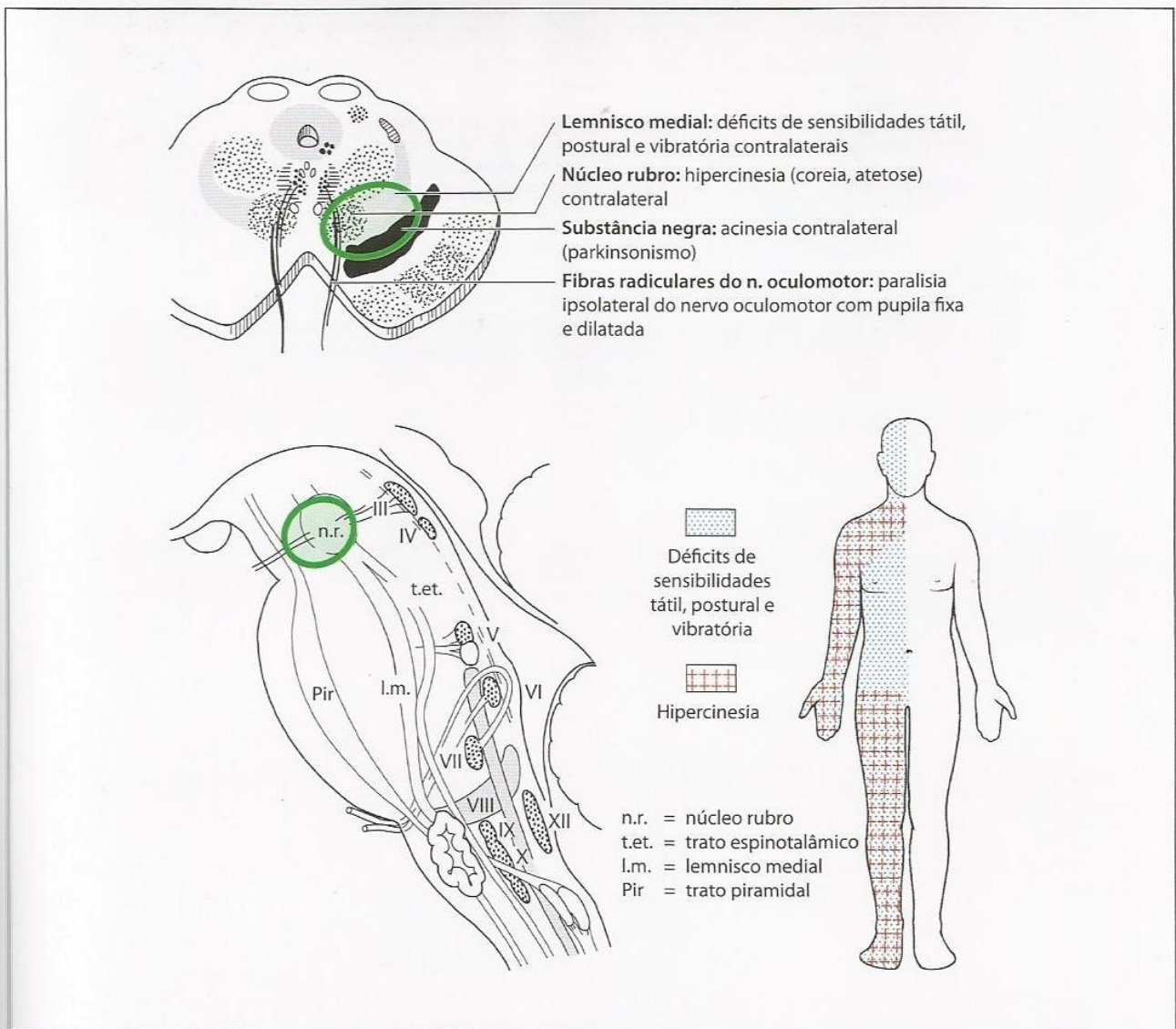


Fig. 4.69 Síndrome do núcleo rubro (síndrome de Benedikt).

Região oral da ponte; infartos pequenos da região oral da ponte causados por obstrução das artérias perforantes, podem acarretar grande variedade de déficits circunscritos e geralmente transitórios. A arteriosclerose da artéria basilar pode causar vários infartos diminutos de um ou dois lados do tronco encefálico, que ocorrem progressivamente e, por fim, causam o quadro clínico de paralisia pseudobulbar

microangiopática. Com essa síndrome, a disartria e a disfagia resultam da interrupção da inervação supranuclear dos núcleos dos nervos cranianos motores. Na maioria dos casos, a doença microangiopática do tronco encefálico é causada por hipertensão arterial sistêmica; por isso, a lesão desencadeante em geral coexiste com outras lesões localizadas acima do tentório.

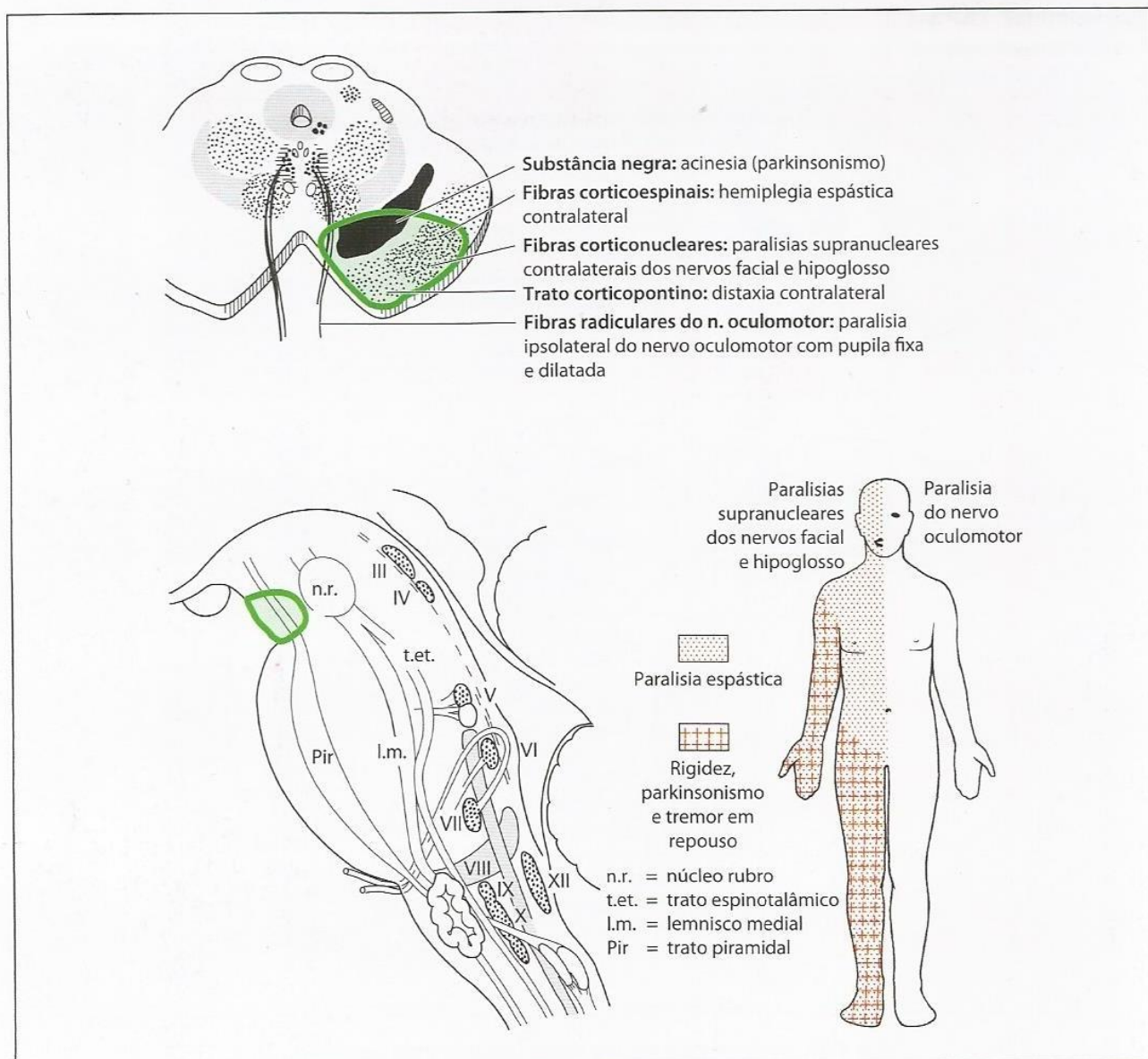


Fig. 4.70 Síndrome do pedúnculo cerebral (síndrome de Weber).

5 Cerebelo

Anatomia de superfície	181
Estrutura interna	183
Conexões do cerebelo com outras partes do sistema nervoso	186
Função cerebelar e síndromes cerebelares	188
Distúrbios cerebelares	192

5 Cerebelo

O cerebelo é um órgão fundamental ao **controle motor delicado**. Esse órgão processa informações transmitidas por vários canais sensitivos (principalmente vestibular e proprioceptivo), combinados com estímulos motores, e modula a atividade das áreas nucleares motoras do cérebro e da medula espinal.

Anatomicamente, o cerebelo é formado por **dois hemisférios** e o **verme**, que se localiza entre eles. O cerebelo está conectado ao tronco encefálico por **três pedúnculos cerebelares**. O corte anômico do órgão revela o **córtex cerebelar** e a substância branca subjacente, na qual estão localizados os **núcleos cerebelares profundos**. O **córtex cerebelar** é responsável principalmente pela integração e pelo processamento dos impulsos aferentes. Suas projeções dirigem-se aos **núcleos cerebelares profundos**

que, em seguida, emitem a maioria das fibras eferentes que emergem do cerebelo.

Funcionalmente (e filogeneticamente), o cerebelo é dividido em três componentes: vestibulocerebelo, espinocerebelo e cerebrocerebelo. Sob o ponto de vista filogenético, o **vestibulocerebelo** é o mais antigo, recebe estímulos aferentes principalmente do órgão vestibular e tem como função regular o equilíbrio. O **espinocerebelo** processa principalmente estímulos proprioceptivos transmitidos pelos tratos espinocerebelares e controla a postura e a marcha. O componente mais recente do cerebelo – **cerebrocerebelo** – mantém relação funcional direta com o córtex motor do telencéfalo e é responsável pela execução suave e precisa de todos os movimentos delicados. As **lesões cerebelares** evidenciam-se clinicamente por distúrbios do movimento e do equilíbrio.

Anatomia de superfície

O cerebelo está localizado na *fossa posterior*. Sua superfície superior está coberta pelo *tentório cerebelar*, um prega dupla de dura-máter com formato de tenda que separa o cerebelo do cérebro.

A **superfície** do cerebelo (Fig. 5.1), ao contrário do cérebro, apresenta pequenas circunvoluções (*folhas*) que se estendem horizontalmente e estão separadas entre si por *fissuras*. A parte central mais estreita do cerebelo, que conecta

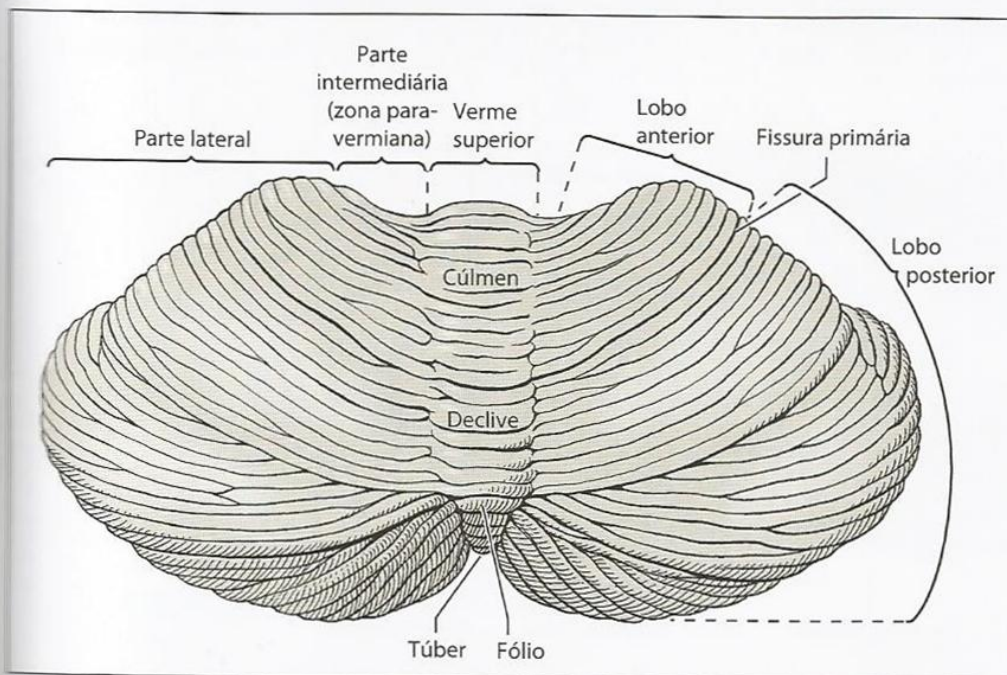


Fig. 5.1 Cerebelo examinado de cima. Lado esquerdo: divisão em verme, parte intermediária e parte lateral. Lado direito: divisão em verme, lobo anterior e lobo posterior. Os lobos anterior e posterior estão separados pela fissura primária.

os dois hemisférios de cada lado, é conhecida como *verme* em razão de sua semelhança imaginária a uma minhoca ou um verme.

O **exame do cerebelo visto por baixo** (Fig. 5.2) evidencia a parte superior do quarto ventrículo, que está situado entre os pedúnculos cerebelares. O quarto ventrículo comunica-se com o espaço subaracnóideo por meio de um *orifício mediano* único (forame de Magendie) e dois *orifícios laterais* (forames de Luschka). Em posição caudal aos pedúnculos cerebelares inferior e médio, há uma estrutura situada a cada lado, também conhecida como *flóculo*; os dois flóculos estão conectados na linha média por uma parte do verme conhecida como *nódulo*. Em conjunto, essas estruturas formam o *lobo flocculonodular*.

No passado, os anatomistas atribuíram nomes específicos às subdivisões do verme e dos hemisférios cerebelares (cúlmen, declive etc.), que estão indicados nas Figs. 5.1 e 5.2., embora tenham pouco significado funcional e geralmente não sejam clinicamente relevantes. Hoje em dia, é mais comum diferenciar os **três componentes principais do cerebelo** com base em seus aspectos filogenéticos e funcionais:

Arquicerebelo (filogeneticamente, é a parte mais antiga do cerebelo) está relacionado di-

retamente com o sistema vestibular. Essa parte do cerebelo recebe a maior parte dos estímulos aferentes originados dos núcleos vestibulares do tronco encefálico e, desse modo, também é conhecido como **vestibulocerebelo**. Anatômica-mente, o arquicerebelo é formado principalmente por flóculo e nódulo (*lobo flocculonodular*).

Paleocerebelo (depois do arquicerebelo, é a parte mais antiga do órgão) recebe a maior parte dos seus estímulos aferentes da medula espinal e, por essa razão, também é conhecido como **espino-cerebelo** (esse é o termo que utilizaremos nas seções subsequentes). Essa parte é formada pelo cúlmen e pelo lóbulo central do *lobo anterior* do verme, assim como pela úvula e pirâmide do seu *lobo inferior* e também pelo paraflóculo. De forma a simplificar o entendimento, pode-se afirmar que o espino-cerebelo é formado basicamente pelo verme e pela zona paravermiana (*pars intermedialis*, ou parte intermediária).

Neocerebelo (parte mais recente do órgão) constitui a maior parte do cerebelo. Seu desenvolvimento filogenético ocorreu simultaneamente à expansão do cérebro e à transição para a postura e a marcha eretas. O neocerebe-

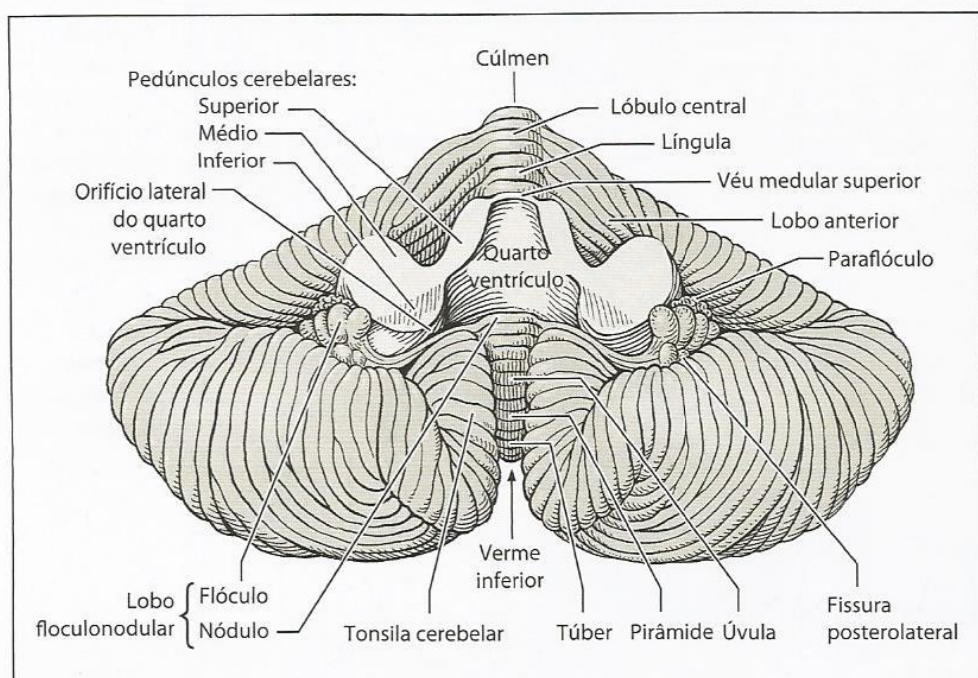


Fig. 5.2 Cerebelo examinado de baixo.

lo é formado por dois hemisférios cerebelares e mantém conexões funcionais diretas com o córtex cerebral, ao qual emite projeções por meio dos núcleos pontinos. Desse modo, o neocerebelo também é conhecido como pontocerebelo ou **cerebrocerebelo**, que é o termo utilizado nas seções subsequentes.

Estrutura interna

Embora o cerebelo represente apenas cerca de 10% do peso do encéfalo, ele contém mais de 50% de todos os neurônios encefálicos. Os neurônios do cerebelo estão localizados na substância cinzenta do córtex cerebelar altamente convoluto e nos quatro núcleos cerebelares profundos localizados de cada lado (veja adiante).

Córtex cerebelar

O córtex cerebelar é formado por três camadas (Fig. 5.3). Iniciando dos planos mais externos para os mais profundos, as camadas são:

Camada molecular (estrato molecular). Essa camada consiste basicamente em processos ce-

lulares, dos quais a maioria é constituída de axônios das células granulares – *fibras paralelas*, veja adiante – e *dendritos das células de Purkinje*. Alguns neurônios estão localizados entre as fibras (células estreladas, células em cesta, células de Golgi) e funcionam como interneurônios inibitórios.

Camada de células de Purkinje (estrato ganglionar). Essa camada fina contém nada mais que os corpos celulares volumosos das células de Purkinje, dispostos lado a lado em fileiras. As árvores dendríticas complexas e altamente ramificadas dessas células estão direcionadas externamente para dentro da camada molecular, onde a árvore dendrítica de cada célula de Purkinje encontra-se em um plano perpendicular ao eixo longitudinal da folha (*folium*). Os axônios das células de Purkinje são as únicas fibras eferentes que emergem do córtex cerebelar. Essas fibras projetam-se principalmente aos núcleos cerebelares profundos e liberam o neurotransmissor inibitório GABA (ácido γ -aminobutírico). As fibras eferentes originadas do córtex do vestibulocerebelo são desviadas dos núcleos cerebela-

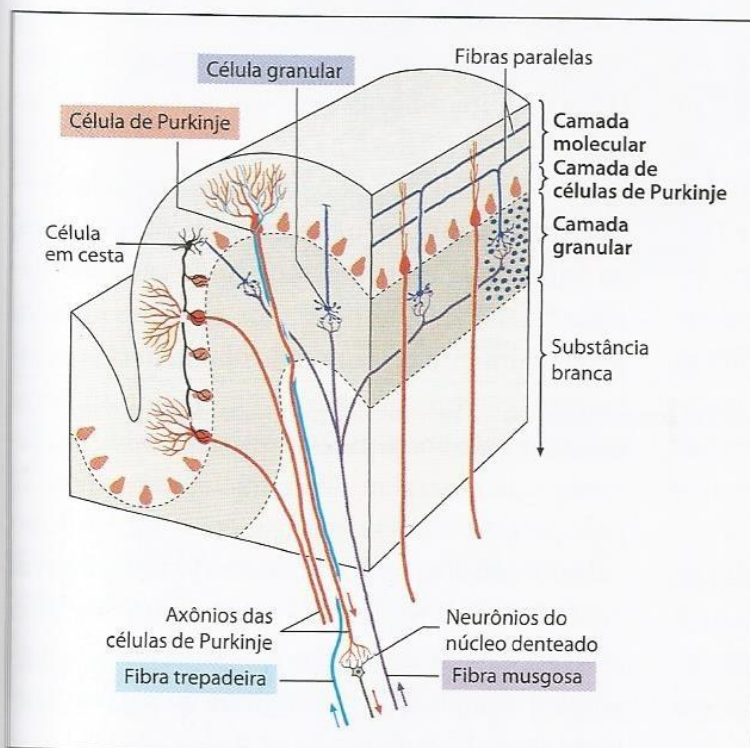


Fig. 5.3 Estrutura do córtex cerebelar com suas conexões aferentes e eferentes (ilustração esquemática).

res e projetam-se diretamente às estruturas situadas fora do cerebelo.

Camada de células granulares (estrato granuloso). Essa camada consiste quase inteiramente em corpos celulares densamente compactados de células granulares pequenas, que constituem mais de 95% de todos os neurônios cerebelares. Os axônios dessas células estão localizados principalmente na camada molecular, onde se estendem ao longo das folhas individuais em fibras paralelas e formam sinapses com as árvores dendríticas das células de Purkinje orientadas perpendicularmente (cerca de 200.000 fibras paralelas estabelecem sinapses com uma única célula de Purkinje). As células granulares do cerebelo são glutamatérgicas e são os únicos neurônios do córtex cerebelar que exercem influência excitatória em suas células-alvo.

Estímulos aferentes ao córtex cerebelar

Os estímulos aferentes enviados ao córtex cerebelar originam-se principalmente dos *núcleos vestibulares ipsolaterais* (na verdade, uma pequena parte provém diretamente do órgão vestibular, sem nenhuma estação de retransmissão sináptica interveniente), da *medula espinal ipsolateral*, dos *núcleos pontinos contralaterais* (e, desse modo, indiretamente do córtex cerebral contralateral) e do *complexo de núcleos olivares contralaterais* do bulbo (ou seja, da oliva). As fibras olivares também são conhecidas como **fibras trepadeiras**, que terminam nas células de Purkinje do córtex cerebelar lançando para cima suas árvores dendríticas como uma hera. Todas as outras fibras aferentes terminam na forma de **fibras musgosas** nas células granulares do córtex cerebelar que, em seguida, retransmitem estímulos adicionais ao longo de seus axônios (fibras paralelas da camada molecular) até os dendritos das células de Purkinje. As fibras musgosas e as fibras trepadeiras emitem colaterais importantes aos núcleos cerebelares profundos em seu trajeto até o córtex.

Porque as fibras musgosas e as células granulares (e, desse modo, a esmagadora maioria das sinapses do cerebelo) são glutamatérgicas, não é surpreendente que a **administração de antagonistas do glutamato** cause agravação acentuada da função cerebelar dos pacientes com lesões cerebelares.

Núcleos cerebelares

Um corte horizontal do cerebelo mostra quatro núcleos profundos dentro de cada hemisfério cerebelar (veja Fig. 5.5). O **núcleo fastigial** (“núcleo da cobertura”) está localizado predominantemente em posição medial no teto do quarto ventrículo. Esse núcleo recebe a maior parte de suas fibras *aferentes* das células de Purkinje do lobo floculonodular (vestibulocerebelo). Suas fibras *eferentes* estendem-se diretamente aos núcleos vestibulares (*trato fastigiobulbar*) (Fig. 5.5) ou cruzam para o lado oposto do cerebelo e, em seguida, continuam em seu trajeto até a formação reticular e os núcleos vestibulares (*fascículo uncinado*).

Em posição lateral ao núcleo fastigial, estão dois núcleos menores – **núcleo globoso** (geralmente dividido em dois ou três subnúcleos) e **núcleo emboliforme**. Esses dois núcleos recebem estímulos *aferentes* originados do córtex da zona paravermiana e do verme (espinocerebelo) e emitem fibras *eferentes* ao núcleo rubro contralateral (Fig. 5.5).

O maior de todos os núcleos cerebelares – **núcleo denteado** – ocupa uma posição lateral na substância branca profunda de cada hemisfério cerebelar. Seus estímulos *aferentes* provêm principalmente do córtex dos hemisférios cerebelares (cerebrocerebelo) e, em menor número, do córtex da zona paravermiana. As fibras *eferentes* que emergem desse núcleo estendem-se pelo pedúnculo cerebelar superior até o núcleo rubro contralateral e o tálamo (núcleo lateral ventral, LV) (Fig. 5.5). O tálamo contém uma estação de retransmissão sináptica com projeções adicionais às áreas motoras do córtex cerebral (áreas 4 e 6 de Brodmann) (Fig. 6.4).

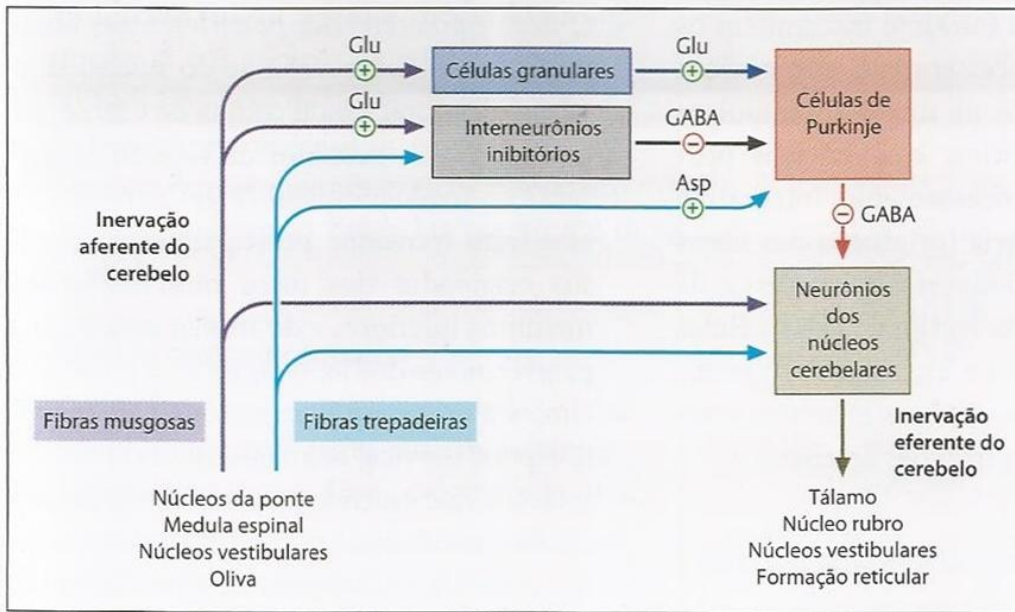


Fig. 5.4 Esquema básico das conexões neuronais existentes no cerebelo.

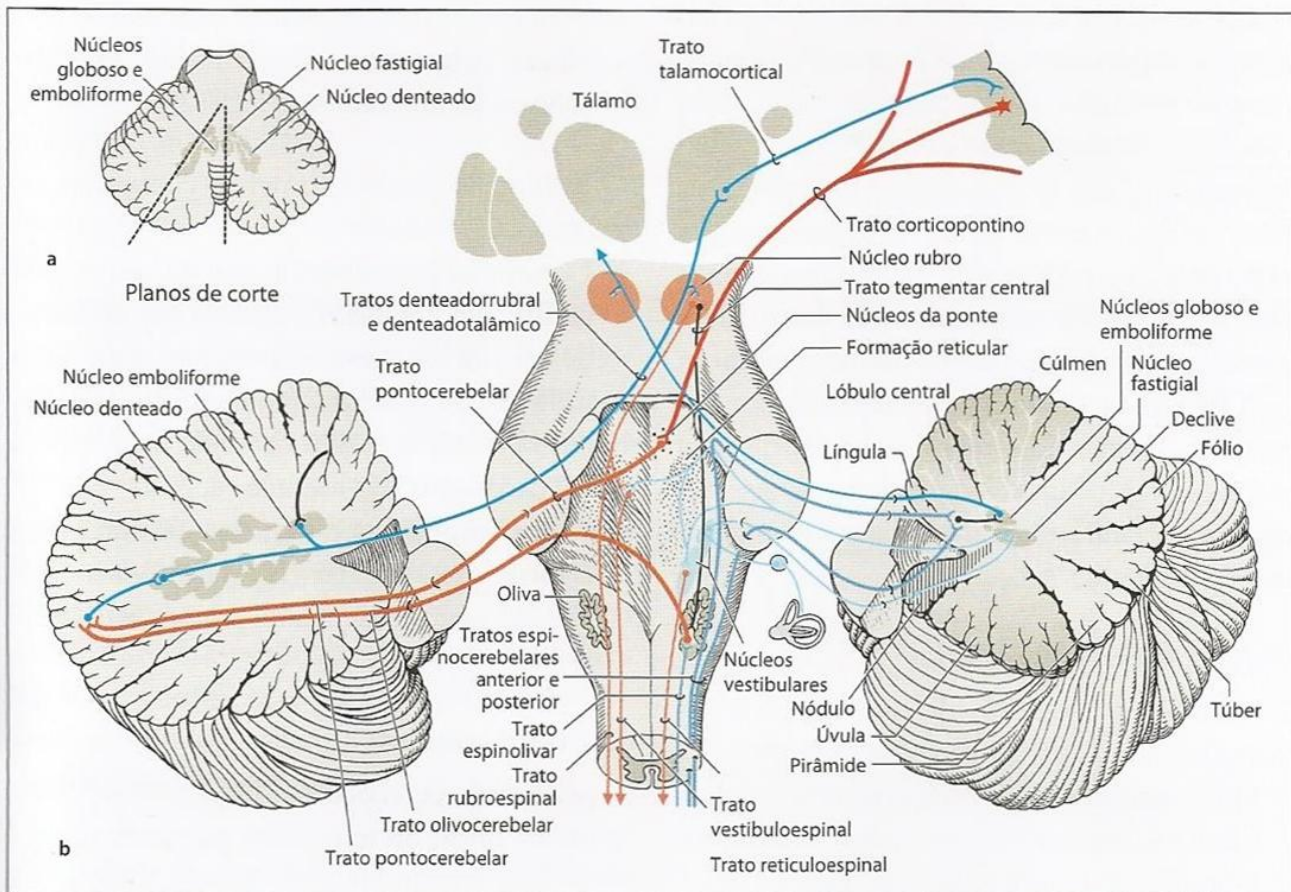


Fig. 5.5 Conexões aferentes e eferentes do cerebelo (ilustração esquemática). (a) Planos de corte (à esquerda, através do núcleo denteado; à direita, através do verme).

Projeções aferentes e eferentes do córtex e dos núcleos cerebelares

A transmissão sináptica *dentro* do cerebelo segue um esquema invariável (Fig. 5.4): as vias aferentes cerebelares projetam-se ao cór-

tex cerebelar e, por meio de fibras colaterais, chegam aos núcleos cerebelares profundos. No córtex, a informação aferente é processada em uma via polissináptica complexa que, por fim, converge para as células de Purkinje. Por

sua vez, as células de Purkinje transmitem os resultados desse processamento aos núcleos cerebelares profundos na forma de impulsos GABAérgicos inibitórios. Nos núcleos profundos, ocorre o processamento integrativo da informação primária (originada das fibras colaterais das vias aferentes cerebelares) e da informação modulada (originada das células de Purkinje/do córtex) e, em seguida, o resultado é transmitido pelas fibras eferentes cerebelares aos alvos das projeções cerebelares.

Conexões do cerebelo com outras partes do sistema nervoso

Todas as modalidades sensitivas e sensoriais que são importantes para a orientação espacial (sentido vestibular, toque, propriocepção, visão e audição) transmitem informações ao cerebelo. Essa estrutura recebe estímulos aferentes de áreas muito diversas do sistema nervoso por meio dos três pedúnculos cerebelares e envia seus estímulos eferentes por meio dos núcleos cerebelares profundos a todas as áreas motoras.

Esta seção refere-se às diversas conexões aferentes e eferentes do cerebelo e sua distribuição entre os três pedúnculos cerebelares. As vias mais importantes estão ilustradas esquematicamente na Figura 5.5.

Pedúnculo cerebelar inferior

O pedúnculo cerebelar inferior (corpo restiforme) contém as seguintes vias **aferentes**:

- Fibras originadas do *nervo vestibulococlear* e dos *núcleos vestibulares* para o lobo flocculonodular e o núcleo fastigial (Fig. 5.5).
- Axônios originados da oliva contralateral do *trato olivocerebelar*, que se estendem na forma de fibras ascendentes até os dendritos das células de Purkinje de todas as áreas do córtex cerebelar (o núcleo olivar inferior projeta-se principalmente ao cerebrotocerebelo, enquanto os núcleos olivares acessórios projetam-se em grande parte ao vestibulocerebelo e ao espinocerebelo).

- O *trato espinocerebelar posterior*, cujas fibras originam-se dos neurônios do núcleo dorsal (núcleo torácico ou coluna de Clarke) na base do corno posterior da substância cinzenta da medula espinal (Figs. 2.16 e 2.17); esse trato transmite principalmente impulsos originados dos fusos musculares dos membros inferiores e do tronco para a zona paravermiana dos lobos anterior e posterior.
- Uma via originada dos neurônios da medula espinal cervical acima do nível do núcleo torácico, que ascende na parte lateral do fascículo cuneiforme e faz retransmissão sináptica no *núcleo cuneiforme acessório* do bulbo; essa via acompanha o trato espinocerebelar posterior em seu trajeto até o cerebelo.
- Fibras originadas da formação reticular (não estão ilustradas na Fig. 5.5).

O pedúnculo cerebelar inferior contém as seguintes vias **eferentes**:

- O *trato fastigiobulbar* (maior via eferente do pedúnculo cerebelar inferior) que se estende aos núcleos vestibulares; esse trato fecha uma via de *feedback* reguladora vestibulocerebelar, pela qual o cerebelo influencia a função motora da medula espinal.
- Fibras originadas do núcleo fastigial para a formação reticular (*trato cerebelorreticular*) e do núcleo denteado para a oliva (*trato cerebelo-olivar*).

Pedúnculo cerebelar médio

O pedúnculo cerebelar médio contém exclusivamente **fibras aferentes** dos seguintes tipos:

- O *trato pontocerebelar* faz decussação na ponte e, em seguida, estende-se em um feixe espesso por meio do pedúnculo cerebelar médio até os hemisférios cerebelares. Essas fibras originam-se dos núcleos pontinos basais e, desse modo, são a continuação (depois de uma estação de retransmissão sináptica) das projeções corticocerebelares derivadas de todos os lobos do cérebro, embora em maior quantidade do lobo frontal.

As fibras cruzam a linha média logo que emergem dos núcleos de retransmissão localizados na base da ponte.

- Outras fibras aferentes originadas dos núcleos da rafe monoaminérgicos estendem-se pelo pedúnculo cerebelar médio até o cerebelo.

Pedúnculo cerebelar superior

Vias eferentes. O pedúnculo cerebelar superior contém a maior parte das **fibras eferentes cerebelares**. Essas fibras originam-se dos núcleos cerebelares profundos e projetam-se principalmente às seguintes estruturas:

- Tálamo contralateral (núcleos laterais ventrais e centromedianos, Figs. 6.4 e 6.6, págs. 200 e 202).
- Núcleo rubro contralateral.
- Formação reticular.

Fibras eferentes para o tálamo. As fibras eferentes do pedúnculo cerebelar superior que se dirigem ao tálamo originam-se principalmente do núcleo denteado (cerebrocerebelo). Depois de uma estação de retransmissão sináptica no tálamo, outras fibras sobem aos córtices cerebral motor e pré-motor que, por sua vez, projetam-se de volta aos núcleos pontinos por meio do trato corticopontino. Desse modo, forma-se uma via reguladora longa que se estende do córtex cerebral aos núcleos pontinos, córtex cerebelar, núcleo denteado, tálamo e, finalmente, de volta ao córtex (Figs. 5.5 e 5.6).

Fibras eferentes para o núcleo rubro e a formação reticular. Outro circuito regulador compõe o chamado triângulo de Guillain e Mollaret, que se estende do núcleo rubro por meio do trato tegmentar central até a oliva, depois ao cerebelo e de volta ao núcleo rubro (Fig. 5.7). O cerebelo influencia a função motora espinal por meio das fibras que se estendem do núcleo rubro e da formação reticular e descem até a medula espinal (veja Fig. 3.5, pág. 47).

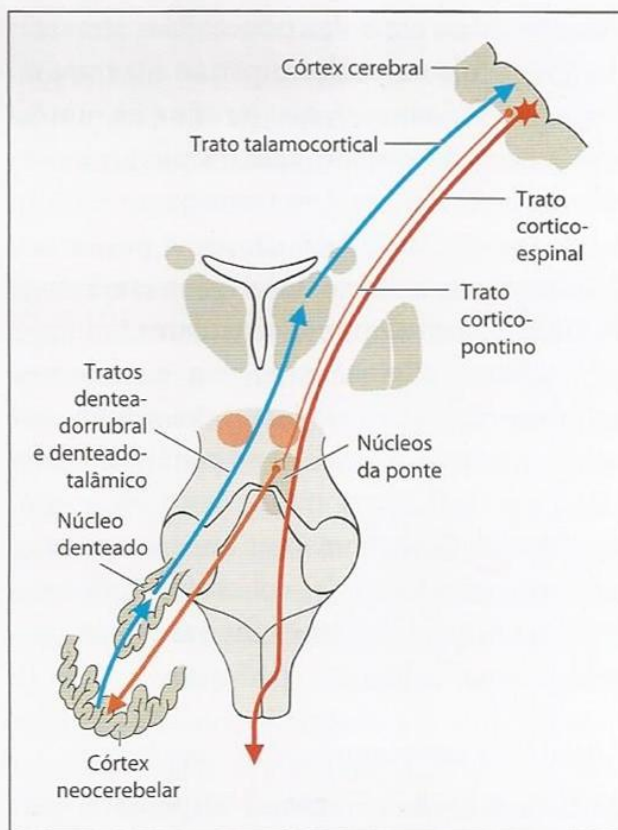


Fig. 5.6 Circuitos reguladores cerebelares envolvendo os núcleos da ponte.

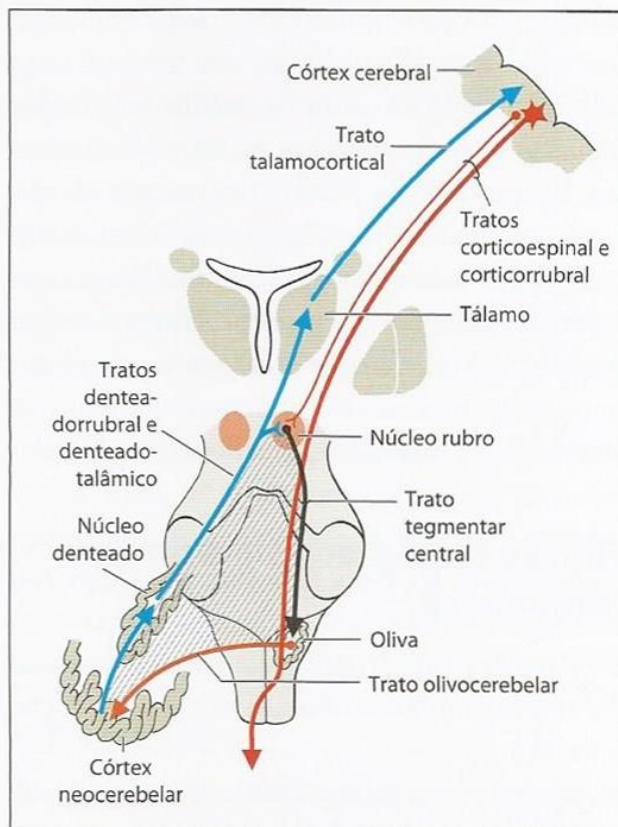


Fig. 5.7 Circuitos reguladores cerebelares envolvendo a oliva. O triângulo de Guillain e Mollaret estende-se do núcleo rubro por meio do trato tegmentar central, da oliva e cerebelo e retorna ao núcleo rubro.

Vias aferentes. Uma das poucas vias aferentes do pedúnculo cerebelar superior é o *trato espinocerebelar anterior*, que termina na mesma região (espinocerebelo) que o trato espinocerebelar posterior. Ambos transmitem estímulos proprioceptivos originados na periferia – dos fusos musculares, dos órgãos tendinosos de Golgi e dos receptores articulares.

As fibras originadas do teto estendem-se ao verme cerebelar pelo *trato tetocerebelar*, que ocupa uma posição medial no pedúnculo cerebelar superior em sua transição ao véu medular superior. Essas fibras transmitem estímulos auditivos originados dos colículos inferiores e, provavelmente, também estímulos visuais provenientes dos colículos superiores.

Topografia das vias aferentes cerebelares

Cada metade do cerebelo é responsável pela função motora da metade *ipsolateral* do corpo. Parte dos sistemas de fibras eferentes é duplamente cruzada: desse modo, o trato cerebelorubral cruza a linha média logo que entra no tronco encefálico situado por trás, e o trato rubroespinal cruza a linha média novamente pouco depois de sua origem no núcleo rubro (na decussação de Forel). Do mesmo modo, as fibras cerebelotalâmicas estendem-se de um lado do cerebelo para o lado oposto do tálamo e, em seguida, estendem-se ao córtex cerebral ipsolateral, cujas fibras eferentes entram no trato piramidal e cruzam mais uma vez, antes de alcançarem a medula espinal do lado original.

Função cerebelar e síndromes cerebelares

Três pontos importantes devem ser ressaltados para facilitar o entendimento da função cerebelar:

- O cerebelo recebe enorme quantidade de estímulos sensitivos e sensoriais gerais e específicos, mas não participa significativamente da percepção consciente ou da discriminação.
- Embora o cerebelo influencie a função motora, as lesões cerebelares não causam paralisia.
- O cerebelo não é importante para a maioria dos processos cognitivos, mas desempenha um papel importante na aprendizagem motora e na memória.

Essencialmente, o cerebelo é um centro de coordenação que **mantém o equilíbrio e controla o tônus muscular** por meio de circuitos reguladores e mecanismos de *feedback* complexos, **assegurando a execução temporalmente bem coordenada de todos os processos motores intencionais**. A coordenação cerebelar do movimento ocorre inconscientemente.

Cada um dos componentes do cerebelo (vestibulocerebelo, espinocerebelo e cerebrotocerebelo) desempenha funções diferentes na coordenação do movimento. Essas funções específicas podem ser determinadas, por um lado, com base em estudos experimentais com animais e, por outro, em estudos clínicos de pacientes com lesões cerebelares. Os conjuntos de sinais e sintomas que acompanham as doenças cerebelares descritas a seguir raramente são observados em sua forma pura, tanto porque é raro que apenas um dos componentes funcionais do cerebelo seja afetado isoladamente, quanto porque os processos lentamente expansivos (p. ex., tumores benignos) podem induzir compensação funcional. Aparentemente, outras partes do cérebro podem assumir parte das funções do cerebelo, se isso for necessário. Contudo, quando o distúrbio afeta não apenas o córtex cerebelar, mas também os núcleos cerebelares profundos, é provável que ocorra apenas recuperação mínima.

Com isso em mente, sob a perspectiva didática, ainda é melhor considerar separadamente as funções e as síndromes clínicas típicas de cada um dos três componentes do cerebelo.

Vestibulocerebelo

Função. O vestibulocerebelo recebe estímulos originados do aparelho vestibular, que trans-

mite informações quanto à posição e aos movimentos da cabeça. Seus estímulos eferentes afetam a função motora dos olhos e do corpo de tal forma, que o equilíbrio possa ser mantido em todas as posições e com qualquer movimento.

Conexões sinápticas. Os seguintes arcos reflexos participam da manutenção do equilíbrio. A partir do órgão vestibular, os estímulos estendem-se direta e indiretamente (por meio dos núcleos vestibulares) ao córtex vestibulocerebelar e avançam na direção do núcleo fastigial. O córtex vestibulocerebelar transmite os estímulos de volta aos núcleos vestibulares, bem como à formação reticular; a partir dessas estruturas, os tratos *vestibuloespinal* e *reticuloespinal* e o *fascículo longitudinal medial* entram no tronco encefálico e na medula espinal para controlar as funções motora medular e oculomotora (Fig. 5.5). Esses arcos reflexos asseguram a estabilidade da postura, da marcha e da posição ocular e permitem a fixação do olhar.

Lesões do vestibulocerebelo

Os déficits funcionais do lobo floculonodular ou do núcleo fastigial reduzem a capacidade de orientação do paciente no campo gravitacional da Terra, ou de manter seu olhar fixo em um objeto estático quando a cabeça se movimenta.

Desequilíbrio. O paciente tem dificuldade de ficar de pé na posição ereta (*astasia*) e andar (*abasia*) e a marcha tem base larga e é instável, semelhante à marcha de um indivíduo embriagado (*ataxia troncular*). O paciente não consegue mais andar do calcanhar para os dedos. A instabilidade não decorre de uma deficiência dos estímulos proprioceptivos percebidos conscientemente, mas sim da coordenação anormal da musculatura em resposta à gravidade.

Distúrbios oculomotores – nistagmo. Os distúrbios cerebelares da função oculomotora evidenciam-se por limitação da capacidade de

sustentar o olhar em um objeto estático ou em movimento (lesões do flóculo e do paraflóculo). O resultado são **movimentos de perseguição sacádicos** e **nistagmo evocado pelo olhar**: quando o paciente tenta acompanhar um objeto em movimento com seus olhos, podem ser observados *abalos em ondas quadradas* – a amplitude dos movimentos microssacádicos que ocorrem normalmente com a perseguição visual aumenta anormalmente, tornando-os perceptíveis ao examinador. O nistagmo evocado pelo olhar é mais proeminente quando os olhos movimentam-se para o lado da lesão cerebelar e diminui um pouco quando o olhar é mantido para esse lado; em seguida, quando os olhos são trazidos de volta à linha média, pode-se observar nistagmo em direção contrária (*nistagmo de rebote*).

As lesões do vestibulocerebelo podem limitar a capacidade de o paciente suprimir o reflexo vestibulo-ocular (RVO, pág. 142), no qual a rotação da cabeça provoca abalos sacádicos dos olhos. Um indivíduo normal consegue suprimir esse reflexo fixando o olhar em um objeto, mas o paciente com lesão vestibulocerebelar não consegue fazer isso (**atenuação da supressão do RVO por fixação**). Além disso, as lesões do nóculo e da úvula reduzem a possibilidade de acomodação ao RVO (nistagmo rotatório) e podem resultar no aparecimento de *nistagmo alternante periódico*, cujas direções mudam a cada 2–4 minutos.

As lesões cerebelares também podem causar vários tipos de **nistagmo complexo**, inclusive opsoclonia (movimentos conjugados rápidos dos olhos em vários planos) ou *flutter ocular* (opsoclonia apenas no plano horizontal), cuja localização exata ainda não foi definida.

Espinocerebelo

Função. O espinocerebelo controla o tônus muscular e coordena as ações dos grupos musculares antagônicos que participam da postura e da marcha. Seus estímulos eferentes afetam a atividade dos músculos antigravitários e con-

trola a intensidade das forças produzidas pelo movimento (p. ex., inércia e força centrífuga).

Conexões. O córtex do espinocerebelo recebe seus estímulos aferentes da medula espinal por meio do *trato espinocerebelar posterior*, *trato espinocerebelar anterior* e *trato cuneocerebelar* (originado do núcleo cuneiforme acessório). O córtex da zona paravermiana projeta-se principalmente aos *núcleos emboliforme* e *globoso*, enquanto o córtex vermiano projeta-se principalmente ao *núcleo fastigial*. Em seguida, os estímulos eferentes originados desses núcleos percorrem o *pedúnculo cerebelar superior* e chegam ao *núcleo rubro* e à *formação reticular*, a partir da qual os impulsos moduladores são transmitidos pelos *tratos rubroespinal*, *rubrorreticular* e *reticuloespinal* aos neurônios motores espinais (Fig. 5.5). Cada metade do corpo é servida pelo córtex cerebelar *ipsolateral*, mas não há uma distribuição somatotópica precisa. Estudos recentes sugeriram que a organização neural do córtex cerebelar seja semelhante a uma “colcha de retalhos”, em vez de um mapa somatotópico exato.

Parte dos estímulos eferentes do núcleo emboliforme estende-se por meio do tálamo até o córtex motor – principalmente a parte que controla a musculatura proximal dos membros (cinturas escapular e pélvica) e do tronco. Por esse mecanismo, o espinocerebelo também influencia os *movimentos voluntários dirigidos* desses grupos musculares.

Lesões do espinocerebelo

As manifestações principais das lesões do verme cerebelar e da zona paravermiana são as seguintes.

Lesões do **lobo anterior e da parte superior do verme na linha média e nas áreas próximas** causam ataxia postural e da marcha. A ataxia da marcha (abasia) produzida por essas lesões é pior que a ataxia postural (astasia). Os pacientes têm **marcha instável de base ampla**, que

desvia para o lado da lesão, bem como uma **tendência de cair para esse lado**. A ataxia postural é percebida pelo teste de Romberg: quando o paciente fica de pé com os olhos fechados, uma leve pressão no esterno faz com que ele oscile para trás e para a frente a uma frequência de 2–3 Hz. Quando a lesão está confinada unicamente à parte superior do verme, o teste dedo-nariz e o teste calcanhar-jelho-canela ainda podem ser realizados com precisão.

Lesões da parte inferior do verme causam **ataxia postural** (astasia), que é mais grave que a ataxia da marcha. O paciente tem dificuldade de ficar sentado ou de pé em equilíbrio e, no teste de Romberg, oscila lentamente para a frente e para trás, sem preferência de direção.

Cerebrocerebelo

Conexões. O cerebrocerebelo recebe a maior parte de seus estímulos neurais indiretamente de amplas regiões do córtex cerebral, principalmente das áreas 4 e 6 de Brodmann (córtices motor e pré-motor) por meio do *trato corticopontino* (Fig. 5.6), mas uma quantidade menor de estímulos também provém da *oliva* por meio do *trato olivocerebelar* (Fig. 5.7). O cerebelo recebe aviso antecipado de qualquer movimento voluntário planejado e iniciado no córtex cerebral, de forma que pode enviar imediatamente estímulos moduladores e corretivos de volta ao córtex motor por meio da **via denteado-talamocortical** (Figs. 5.5 e 5.6). O núcleo denteado também se projeta à região parvocelular do núcleo rubro. Ao contrário do restante do núcleo rubro, essa parte não envia fibras à medula espinal por meio do trato rubroespinal. Em vez disso, essa região projeta-se pelo trato tegmentar central à oliva inferior, que então retorna ao cerebelo. Essa **via de feedback neural denteado-rubro-olivo-cerebelar** desempenha um papel importante no processamento dos estímulos do neocerebelo.

Função. As conexões completas do cerebrocerebelo permitem regular todos os movimentos direcionados com suavidade e precisão. Por meio das vias espinocerebelares aferentes de condução muito rápida, o cerebrocerebelo recebe continuamente informações em tempo real quanto à atividade motora da periferia. Assim, ele pode atuar de modo a corrigir quaisquer erros durante a realização do movimento voluntário, assegurando que sejam executados com suavidade e precisão. Os padrões executivos de um grande número de diferentes tipos de movimento provavelmente são armazenados no cerebelo (como um computador) ao longo da vida do indivíduo, de forma que possam ser lembrados a qualquer tempo. Desse modo, quando atingimos determinado estágio de desenvolvimento, podemos realizar rapidamente movimentos difíceis, aprendidos relativamente sem esforço e à vontade, ativando a função reguladora precisa do cerebelo.

As funções do cerebelo vão além da coordenação dos movimentos e englobam o processamento dos estímulos sensitivos e das informações relevantes à memória. A descrição mais detalhada desses aspectos está além dos propósitos deste livro.

Lesões do cerebrocerebelo

Com base na descrição da função cerebelar nas seções anteriores, conclui-se que as lesões do cerebrocerebelo não causam paralisia, mas limitam gravemente a execução dos movimentos voluntários. As manifestações clínicas sempre são ipsolaterais à lesão desencadeante.

Decomposição dos movimentos voluntários. Os movimentos dos membros são atáxicos e descoordenados com dismetria, dissinergia, disdiadococinesia e tremor intencional. Essas anormalidades são mais pronunciadas nos membros superiores que nos inferiores e os movimentos complexos são afetados mais gravemente que os simples. A **dismetria** (incapacidade de interromper um movimento diri-

gido no tempo certo) evidencia-se, por exemplo, quando o paciente movimenta um dedo além da posição almejada (ultrapassagem ou *hipermetria*). **Dissinergia** é a perda da cooperação precisa dos diversos grupos musculares para a execução de determinado movimento; cada grupo muscular contrai, mas os grupos específicos não conseguem atuar simultânea e corretamente. A **disdiadococinesia** é uma limitação dos movimentos alternantes rápidos causados pela interrupção da coordenação temporal precisa dos grupos musculares antagonísticos: os movimentos como a pronação e a supinação rápidas da mão são lentos, entrecortados e arrítmicos. O **tremor intencional** ou, mais propriamente, **tremor de ação** ocorre principalmente com os movimentos dirigidos e torna-se mais intenso à medida que o dedo aproxima-se do alvo. Também pode haver tremor postural a uma frequência de 2–3 Hz, principalmente quando o paciente tenta manter as mãos em pronação diretamente à frente com os braços estendidos.

Fenômeno de rebote. Quando o paciente aperta a mão do examinador com força máxima e o examinador repentinamente puxa sua própria mão, o movimento do paciente não pode ser sustado como seria normal e seu braço é puxado na direção do examinador.

Hipotonia e hiporreflexia. Com uma lesão aguda do hemisfério cerebelar, a resistência muscular aos movimentos passivos diminui e o paciente pode desenvolver posturas anormais (p. ex., da mão). Os reflexos musculares intrínsecos também diminuem nos músculos hipotônicos.

Disartria escandida e disartrofonía. Esses sinais ocorrem principalmente como resultado de lesões paravermianas e refletem a dissinergia da musculatura da fala. O paciente fala lenta e entrecortadamente, com pouca articulação e com acentuação invariável e anormal de cada sílaba.

Distúrbios cerebelares

Isquemia e hemorragia cerebelares

A irrigação arterial chega ao cerebelo por meio de três artérias cerebelares: artérias cerebelar superior, cerebelar inferior anterior e cerebelar inferior posterior. A origem e o trajeto anatômico dessas artérias e as manifestações clínicas típicas das obstruções de cada uma estão descritos no Capítulo 11, bem como as manifestações típicas da hemorragia cerebelar.

Tumores cerebelares

Os tumores cerebelares apenas raramente ficam confinados em um único componente do cerebelo.

Tumores cerebelares benignos (como astrocitoma pilocítico) podem ser problemáticos porque frequentemente alcançam dimensões enormes, antes que causem sintomas, em vista da plasticidade do cerebelo. O edema das papilas (um sinal indireto de hipertensão intracraniana) pode não ocorrer durante muito tempo, principalmente nos adultos; esse sinal está presente em cerca de 75% das crianças afetadas. Na maioria dos casos (90%), os tumores cerebelares evidenciam-se inicialmente por cefaleia occipitocervical, náusea e vômitos com estômago vazio (golfadas secas). A inclinação forçada da cabeça é um sinal clínico de herniação iminente das tonsilas cerebelares através do forame magno.

Meduloblastoma é um tumor maligno que acomete preferencialmente crianças e adolescentes e constitui um terço de todos os tumores cerebrais dessa faixa etária (8% de todos os tumores cerebrais em todas as faixas etárias). Em geral, esse tumor origina-se do assoalho

do quarto ventrículo e depois cresce para dentro da parte vermiana do lobo floculonodular, possivelmente com metástases para outras regiões do cérebro e medula espinal por meio do líquido cefalorraquidiano (*metástases gotadas*). Como esse tipo de tumor frequentemente começa no vestibulocerebelo, seu sinal inicial característico é desequilíbrio; a criança afetada apresenta marcha instável, vacilante e de base ampla. Outras manifestações cerebelares como ataxia, dismetria, assinergia, adiadicinesia e tremor intencional desenvolvem-se gradativamente, à medida que o tumor cresce e começa a invadir as partes laterais do cerebelo (hemisférios). Nos estágios avançados de crescimento do tumor, o bloqueio do quarto ventrículo ou do aqueduto cerebral causa hidrocefalia obstrutiva com sinais clínicos de hipertensão intracraniana (Fig. 5.8).

Astrocitoma e hemangioblastoma. Manifestações clínicas semelhantes são causadas pelo **astrocitoma pilocítico**, que é um tipo mais característico de tumor da fossa posterior que se origina das proximidades da linha média. Por outro lado, o **hemangioblastoma** associado à doença de von Hippel-Lindau e o **astrocitoma cístico** tendem a originar-se dos hemisférios cerebelares e, por essa razão, causam como manifestações típicas ataxia apendicular e nistagmo evocado pelo olhar.

Neuroma do acústico (schwannoma vestibular). Esse tumor origina-se das *células de Schwann do oitavo nervo craniano* (em geral, de sua parte vestibular) e, por essa razão, é encontrado no ângulo pontocerebelar. O tumor cresce lentamente e pode alcançar dimensões consideráveis, causando as manifestações clínicas descritas anteriormente no Capítulo 4.

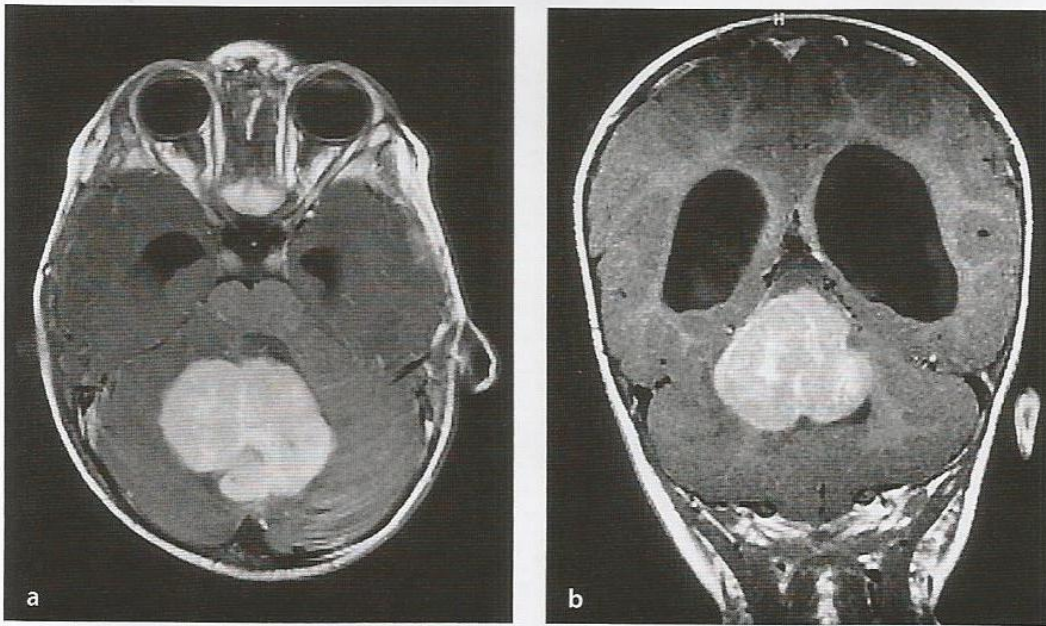


Fig. 5.8 **Meduloblastoma** evidenciado nas imagens de RM em T1 depois da administração intravenosa de contraste. **a.** Na região superior do verme, havia um tumor volumoso acentuada e homogeneamente intensificado pelo contraste. O tumor comprimia

o quarto ventrículo e causava hidrocefalia, que se evidenciava por dilatação dos cornos temporais dos ventrículos laterais. **b.** A imagem coronal demonstrou que o tumor originava-se do verme superior e causava dilatação acentuada dos ventrículos laterais.

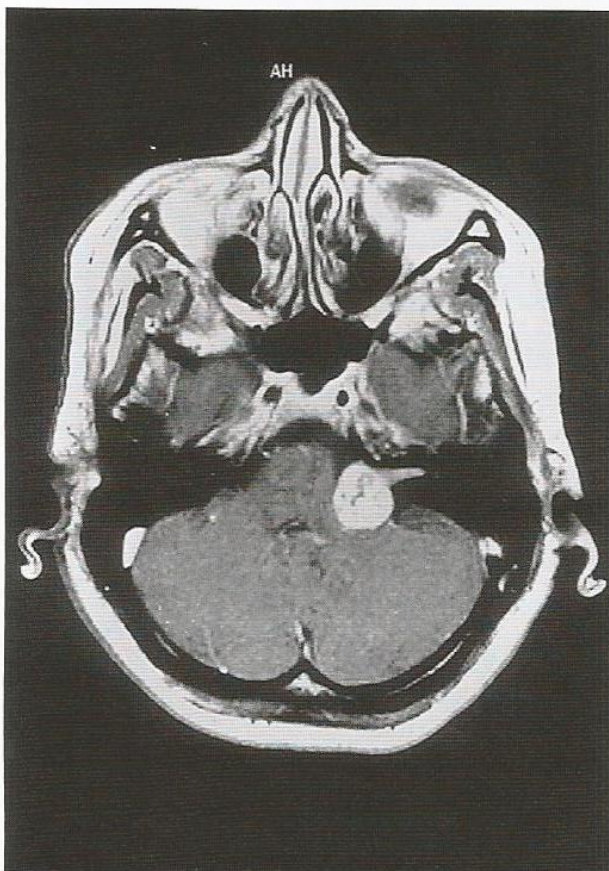


Fig. 5.9 **Neuroma do acústico** evidenciado em uma imagem axial de RM em T1 no nível do meato acústico interno, obtida depois da administração intravenosa de contraste. Observe as extensões intrameatal e extrameatal típicas do tumor do lado esquerdo, que se expandia na parte extrameatal (aspecto de "casquinha de sorvete").

6 Diencéfalo e sistema nervoso autônomo

Localização e componentes do diencéfalo	197
Tálamo	199
Epitálamo	205
Subtálamo	206
Hipotálamo	206
Sistema nervoso autônomo periférico	217

6 Diencefalo e sistema nervoso autônomo

O diencefalo está localizado entre o tronco encefálico e o telencefalo. Tem quatro componentes: tálamo, epitálamo, subtálamo e hipotálamo.

O **tálamo** está localizado nos dois lados do terceiro ventrículo e consiste de numerosos núcleos com diferentes funções. Ele é a estação de retransmissão da maioria das vias aferentes que ascendem ao córtex cerebral. Alguns tipos de estímulos (p. ex., nociceptivos) podem já ser percebidos, integrados e incorporados a um componente afetivo de forma imprecisa no tálamo, mas as experiências conscientes reais não parecem ser produzidas até que os estímulos sensitivos e sensoriais alcancem o córtex cerebral. Além disso, o tálamo tem conexões extensivas com os gânglios da base, tronco encefálico, cerebelo e com as áreas corticais motoras do cérebro e, por essa razão, é um dos componentes principais do sistema regulador da função motora.

O núcleo mais importante do **subtálamo** é o núcleo subtalâmico, que funcionalmente está relacionado diretamente com os gânglios da base.

O **epitálamo** é formado basicamente pela epífise (glândula ou corpo pineal) e pelos núcleos habenulares; essa estrutura participa da regulação dos ritmos circadianos.

A parte mais basal do diencefalo é o **hipotálamo**, que coordena funções corporais vitais como

respiração, circulação, balanço hídrico, temperatura e ingestão nutricional e, desse modo, é o órgão regulador hierarquicamente mais elevado do sistema nervoso autônomo. O hipotálamo também afeta a função das glândulas endócrinas por meio do eixo hipotalâmico-hipofisário.

O **sistema nervoso autônomo** é responsável pela inervação dos órgãos internos, dos vasos sanguíneos, das glândulas sudoríparas e das glândulas salivares e lacrimais. Ele recebe o atributo de “autônomo” porque, em grande parte, funciona independentemente da consciência; também é conhecido (embora não tão comumente) como sistema nervoso vegetativo. Seu componente eferente periférico é constituído de duas partes anatômica e funcionalmente diferentes – sistemas nervosos simpático e parassimpático. O componente aferente não é subdividido dessa forma.

Pela multiplicidade de funções desempenhadas pelo diencefalo, as **lesões diencefálicas** podem causar efeitos muito diferentes, dependendo de sua localização e extensão. As lesões talâmicas produzem hemiparesia e déficits hemissensitivos, distúrbios do movimento, alterações da consciência e síndromes dolorosas, enquanto as lesões hipotalâmicas deprimem várias funções vitais isolada ou simultaneamente e causam disfunção endócrina.

Localização e componentes do diencefalo

Localização. A posição do diencefalo é exatamente proximal ao mesencefalo; o diencefalo não está em continuidade com o eixo do tronco encefálico, mas descreve uma inclinação rostral, de forma que se localize praticamente no eixo longitudinal do cérebro (Fig. 6.1). O diencefalo está localizado no meio do cérebro, em posição ventral e caudal ao lobo frontal, circun-

dando a parte inferior do terceiro ventrículo em seus dois lados (Fig. 6.2).

O **tálamo** forma a parte **superior** da parede do terceiro ventrículo, enquanto o **hipotálamo** constitui sua parte **inferior**. Em posição **dorsal**, o diencefalo está circundado pelo corpo caloso, ventrículos laterais e hemisférios cerebrais (Fig. 6.2). A cobertura do terceiro ventrículo é formada pela fina tela coróidea e pelo plexo coróideo acoplado. A extensão **rostral** do dien-

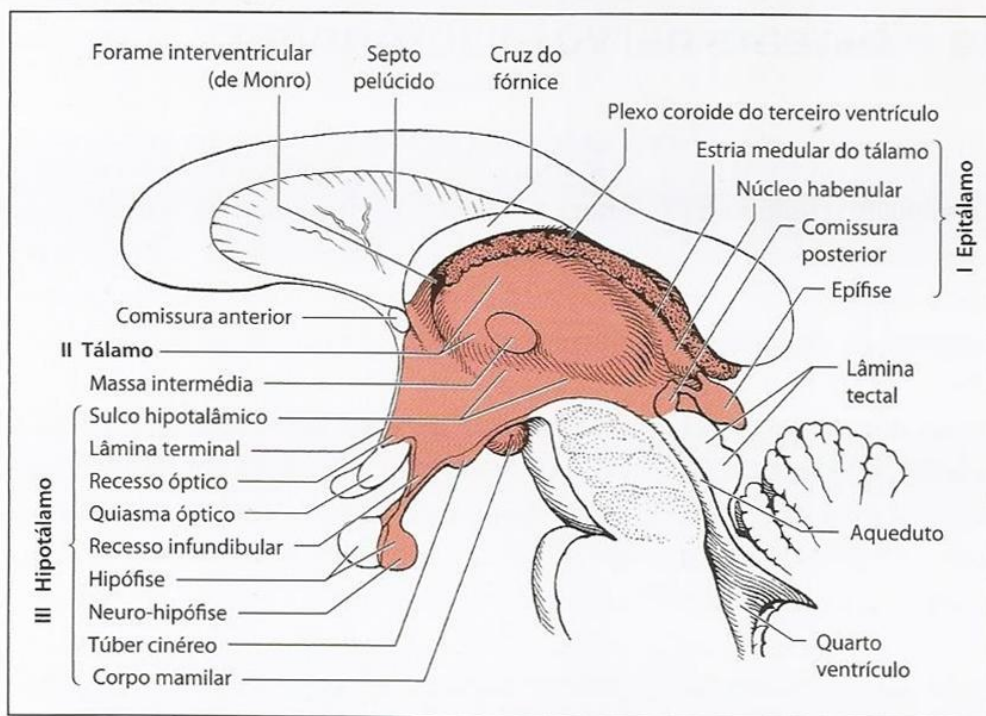


Fig. 6.1 Corte sagital através do diencefalo e do tronco encefálico mostrando a junção mesencéfalo-diencefálica e as estruturas que circundam o terceiro ventrículo.

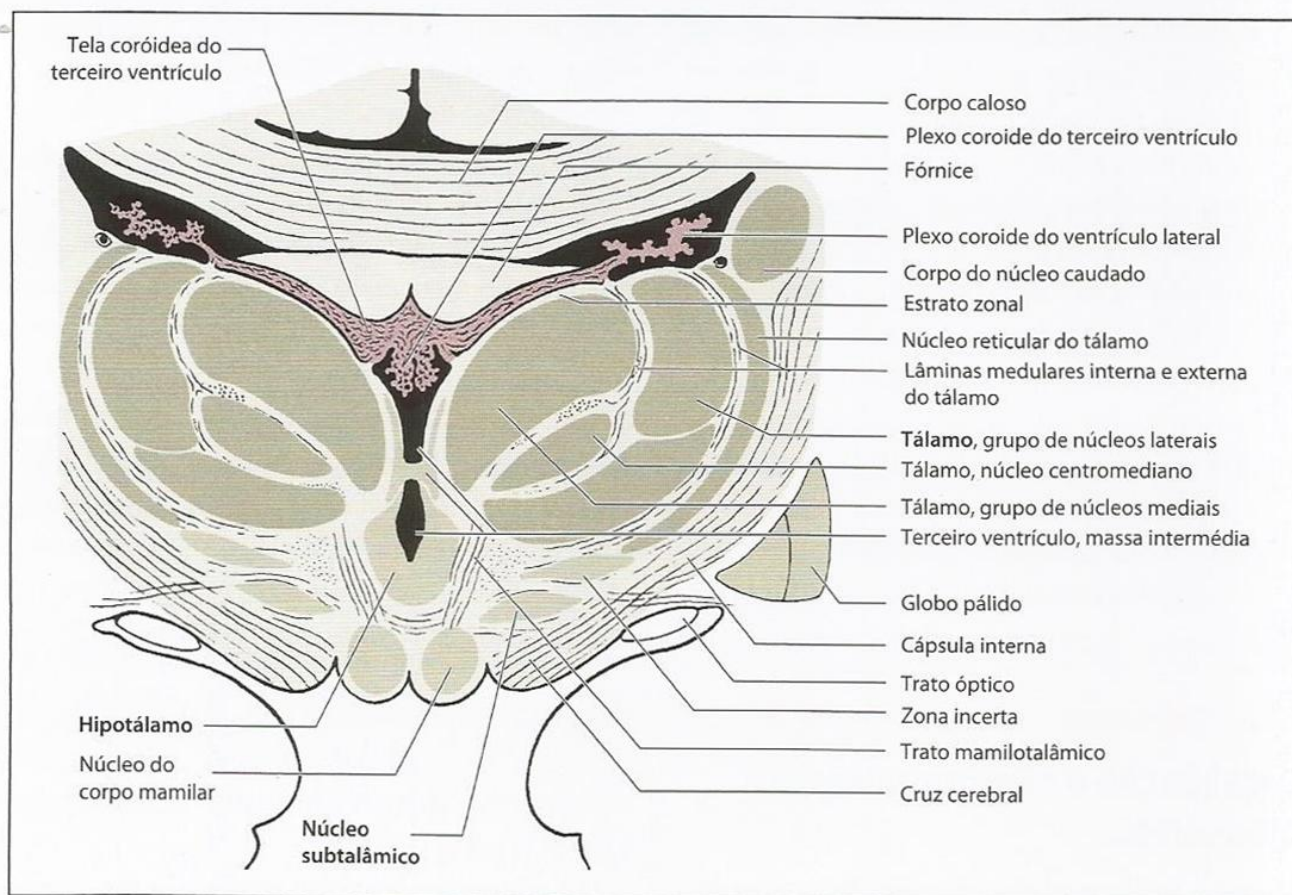


Fig. 6.2 Corte coronal através do diencefalo.

céfalo está delimitada pela lâmina terminal e pela comissura anterior, enquanto sua extensão caudal é demarcada pela comissura posterior, comissura habenular e corpo pineal (epífise). O forame interventricular de Monro, que conecta

o ventrículo lateral com o terceiro ventrículo, está localizado em um lado anterior à porção rostral do tálamo, pouco abaixo do joelho do fórnice. A parte basal do diencefalo é seu único componente visível externamente: ela pode ser

vista na superfície interna do cérebro, entre o quiasma óptico, o trato óptico e os pedúnculos cerebrais. As estruturas diencefálicas visíveis dessa área são os corpos mamilares e o túber cinéreo, junto com seu infundíbulo (pedículo hipofisário), que se estende inferiormente até a glândula hipófise (veja Fig. 4.8).

Em 70%–80% dos casos, as duas metades do tálamo, que estão de frente uma para outra ao longo do terceiro ventrículo, estão conectadas pela aderência intertalâmica (*massa intermédia*) (Fig. 6.1), que não é um sistema de fibras, mas uma aderência secundária da substância cinzenta proveniente de cada lado. **Lateralmente**, o diencefalo está delimitado pela cápsula interna.

Embriologicamente, o globo pálido faz parte do diencefalo, embora dele esteja separado pela cápsula interna (Fig. 8.4) e, desse modo, está localizado nos gânglios da base. Essa estrutura será descrita junto com os outros gânglios da base no Capítulo 8. Da mesma forma, a descrição da glândula hipófise, que está relacionada com o hipotálamo por meio do infundíbulo, está incluída na seção dedicada ao sistema nervoso autônomo periférico (veja adiante).

Subdivisões. O diencefalo tem os seguintes componentes (Fig. 6.1):

- **Epitálamo**, que consiste em habênula e núcleos habenulares, comissura habenular, epífise e comissura epitalâmica (posterior).
- **Tálamo**, um complexo volumoso de neurônios que constituem quatro quintos do volume do diencefalo.
- **Hipotálamo**, que é delimitado do tálamo pelo sulco hipotalâmico e contém vários grupos de neurônios funcionalmente diferentes. Hierarquicamente, esse é o centro mais superior (“gânglio cefálico”) do sistema nervoso autônomo; em cada lado, a coluna do fórnice desce pela parede lateral do hipotálamo até terminar no corpo mamilar (veja Fig. 6.8).
- **Subtálamo**, que consiste basicamente em núcleo subtalâmico (corpo de Luys, Fig. 6.2)

e está localizado sob o tálamo e em posição dorsolateral ao corpo mamilar.

Tálamo

Núcleos

Flanqueando o terceiro ventrículo, a cada lado do cérebro, há um complexo ovoide volumoso de neurônios, que mede cerca de $3 \times 1,5$ cm de diâmetro. Esse complexo – tálamo – não é um grupo homogêneo de células, mas um conglomerado de diversos núcleos diferentes, cada qual com sua função própria e suas conexões aferentes e eferentes específicas. Cada metade do tálamo (direita e esquerda) é dividida em três regiões principais por camadas laminares de substância branca, que assumem a forma de um “Y” (lâminas medulares internas, Fig. 6.3). Os **núcleos anteriores** estão localizados no ângulo do Y, os **núcleos ventrolaterais** em suas laterais e os **núcleos mediais** em suas áreas mediais. Os núcleos ventrolaterais também são subdivididos em *grupos nucleares ventrais e laterais*. Os núcleos ventrais incluem o *núcleo anterior ventral* (AV), o *núcleo lateral ventral* (LV), o *núcleo posterolateral ventral* (PLV) e o *núcleo posteromedial ventral* (PMV). Os núcleos laterais consistem em um *núcleo dorsal lateral* e um *núcleo posterior lateral*. Em posição ainda mais distal, encontra-se o **pulvinar** com os **corpos geniculados medial e lateral** conectados à sua superfície interna. Existem alguns grupos pequenos de neurônios dentro das lâminas medulares internas (**núcleos interlaminares**), além de outro complexo de células maiores localizadas ao centro (**núcleo centromediano**, ou *centre médian*). Lateralmente, a lâmina medular externa separa o tálamo da cápsula interna; o **núcleo reticular do tálamo** é uma camada fina de células acopladas firmemente à lâmina medular externa (Fig. 6.2).

Os três grupos nucleares principais (anterior, ventrolateral e medial) foram subdivididos citológica e funcionalmente em cerca de 120 núcleos menores, dentre os quais os mais

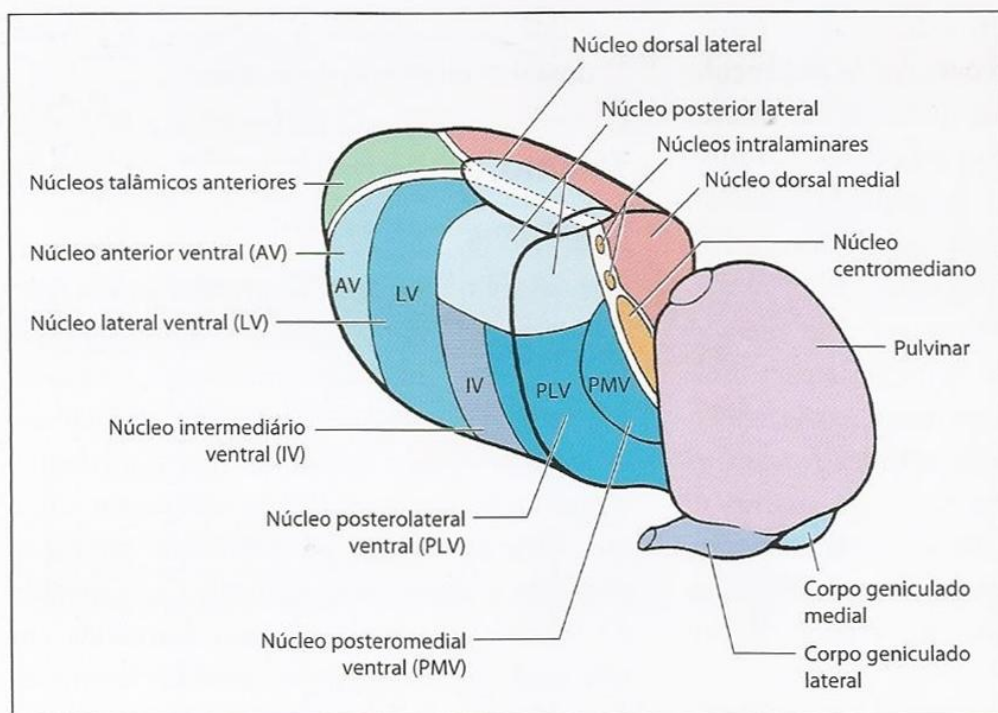


Fig. 6.3 Núcleos talâmicos. A figura ilustra os quatro grupos principais de núcleos: o **grupo anterior** (em verde), o **grupo ventrolateral** (várias tonalidades de azul), o **grupo medial** (em vermelho) e o **grupo dorsal** formado pelo pulvinar (em violeta) e pelos corpos geniculados (tonalidades de azul).

importantes estão ilustrados na Fig. 6.3. Ainda não existe um padrão consensual de subdivisão e nomenclatura dos núcleos talâmicos; a nomenclatura utilizada na Fig. 6.3 é a que se encontra na *Terminologia Anatômica Internacional*.

Posição dos núcleos talâmicos nas vias ascendentes e descendentes

Nos capítulos precedentes, as vias que ascendem da medula espinal, do tronco encefálico e do cerebelo até o córtex cerebral foram descritas em seus trajetos até o tálamo. O tálamo é a última estação de retransmissão principal de todos os estímulos ascendentes (com exceção dos estímulos olfatórios), antes que sejam levados ao córtex por meio das fibras talamocorticais. A Figura 6.4 ilustra a terminação das diversas vias aferentes nos núcleos talâmicos específicos que, em seguida, projetam-se às áreas corticais correspondentes (veja mais detalhes adiante).

Como também ocorre com a medula espinal e o tronco encefálico (p. ex., lemnisco medial), os núcleos talâmicos e as projeções talamocorticais mantêm uma **organização somatotópica ponto a ponto**.

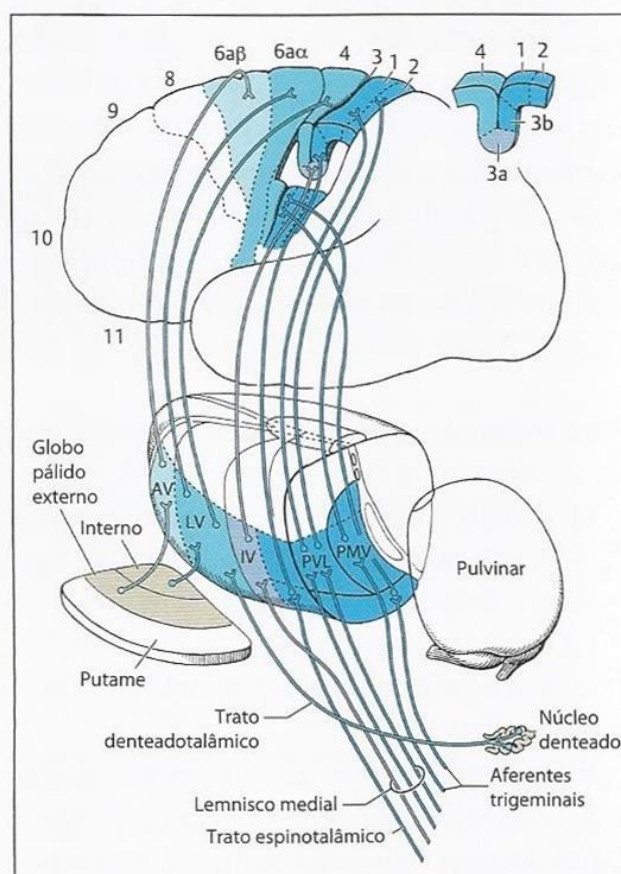


Fig. 6.4 Conexões aferentes e eferentes do grupo de núcleos ventrais.

Projeções específicas e inespecíficas. Os núcleos talâmicos que recebem estímulos de áreas circunscritas da periferia do corpo e transmitem esses impulsos às áreas corticais circunscritas

correspondentes (campos de projeção primária) são conhecidos como **núcleos talâmicos específicos** (ou talâmicos primários). Os núcleos talâmicos que se projetam às áreas de associação corticais unimodais e multimodais (núcleos talâmicos secundários e terciários) também são classificados entre os núcleos específicos. Desse modo, o aspecto diferenciador dos núcleos específicos é sua *projeção direta ao córtex cerebral*.

Por outro lado, os **núcleos talâmicos inespecíficos** recebem estímulos aferentes de vários órgãos sensitivos diferentes, em geral depois de sinapses intervenientes na formação reticular e/ou em um dos núcleos talâmicos primários. Esses núcleos projetam-se apenas indiretamente ao córtex cerebral (p. ex., por meio dos gânglios da base), inclusive aos campos de associação.

Núcleos talâmicos específicos e suas conexões

Núcleos com conexões com as áreas corticais primárias

Núcleo posterolateral ventral (PLV) e núcleo posteromedial ventral (PMV). Todas as fibras somatossensitivas que ascendem pelo lemnisco medial, trato espinotalâmico, trato trigeminotalâmico e outros terminam em uma estação de retransmissão localizada no complexo nuclear ventroposterior do tálamo. O núcleo posterolateral ventral é a *estação de retransmissão do lemnisco medial*, enquanto o núcleo posteromedial ventral é a *estação de retransmissão das fibras aferentes trigeminais*. Por sua vez, esses núcleos projetam fibras às áreas circunscritas do córtex somatosensitivo (áreas 3a, 3b, 1 e 2; Fig. 6.4).

Além disso, as *fibras gustatórias* originadas do núcleo do trato solitário terminam na extremidade medial do núcleo posteromedial ventral que, por sua vez, projeta fibras à região pós-central que recobre a ínsula (Fig. 6.4).

Corpos geniculados medial e lateral. Os corpos geniculados medial e lateral também estão entre os núcleos específicos do tálamo. O trato óptico termina no corpo geniculado lateral, que retransmite

os *estímulos visuais* em distribuição retinotópica ao córtex visual (área 17) por meio da radiação óptica. Os *estímulos auditivos* são transmitidos pelo lemnisco lateral ao corpo geniculado medial e retransmitidos em distribuição tonotópica ao córtex auditivo (giros temporais transversos de Heschl, área 41) do lobo temporal por meio da radiação auditiva (Fig. 6.5).

Núcleos orais ventrais e núcleo anterior ventral. O núcleo posterior oral ventral (V.o.p., uma parte do núcleo lateral ventral) recebe estímulos aferentes do *núcleo denteado* e do *núcleo rubro* por meio do trato denteadotalâmico (Fig. 6.4) e projeta fibras ao *córtex motor* (área 4), enquanto o núcleo anterior oral ventral (V.o.a.) e o núcleo anterior ventral (AV), que também fazem parte do grupo nuclear ventral, recebem estímulos aferentes do *globo pálido* e projetam fibras ao *córtex pré-motor* (áreas 6a α e 6a β) (Fig. 6.4).

Núcleos com projeções às áreas de associação do córtex cerebral

O núcleo anterior, o núcleo medial e o pulvinar são núcleos talâmicos secundários e terciários (Figs. 6.5 e 6.6) – núcleos talâmicos específicos que se projetam aos campos associativos corticais unimodais e multimodais (veja Cap. 9). Basicamente, esses núcleos não recebem seus estímulos diretamente da periferia, mas depois de uma retransmissão sináptica, que geralmente está localizada em um dos núcleos talâmicos primários descritos anteriormente.

Núcleo anterior (Fig. 6.6) está conectado reciprocamente ao corpo mamilar e ao fórnice por meio do trato mamilotalâmico (trato de Vicq d'Azyr); esse núcleo estabelece conexões bidirecionais ponto a ponto com o giro do cíngulo (área 24) e, assim, faz parte do sistema límbico, cuja estrutura e função estão descritas no Capítulo 7.

Núcleo medial do tálamo tem conexões bidirecionais ponto a ponto com as *áreas de associação do lobo frontal* e a *região pré-motora*. Esse

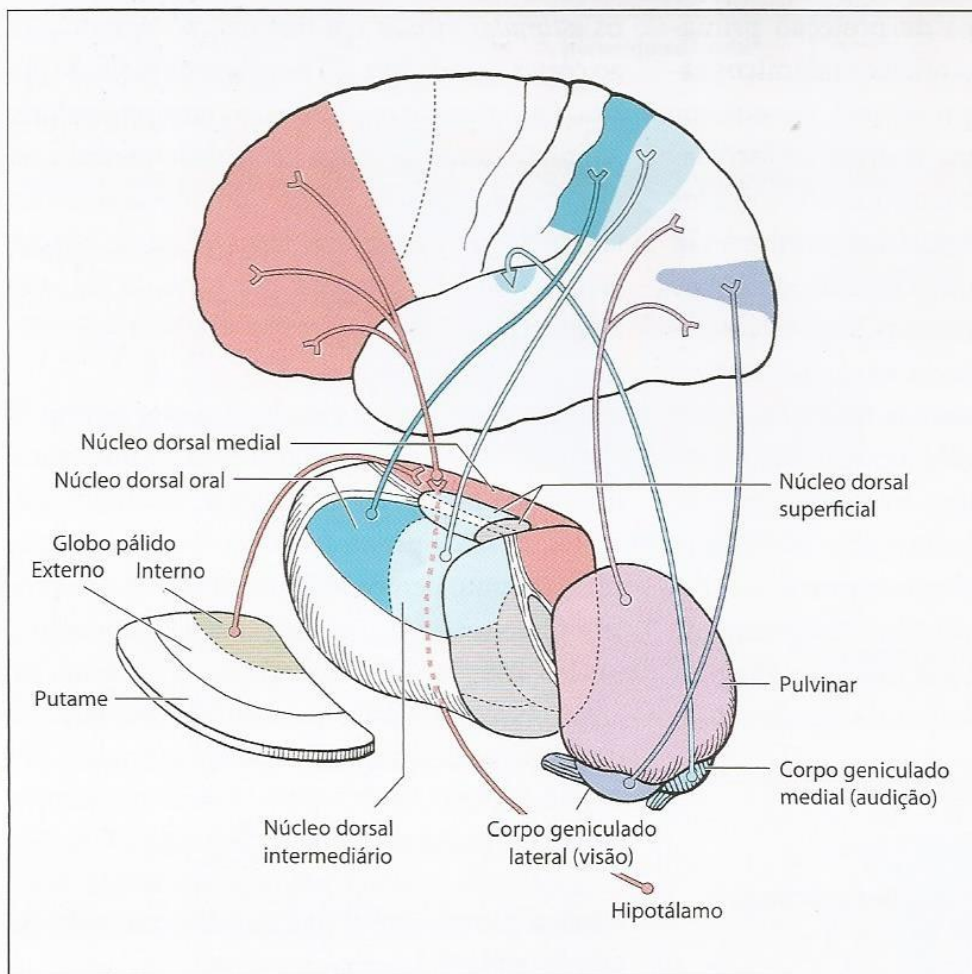


Fig. 6.5 Conexões aferentes e eferentes dos grupos de núcleos mediais (em vermelho), dorsais (em violeta/azul) e laterais (em azul).

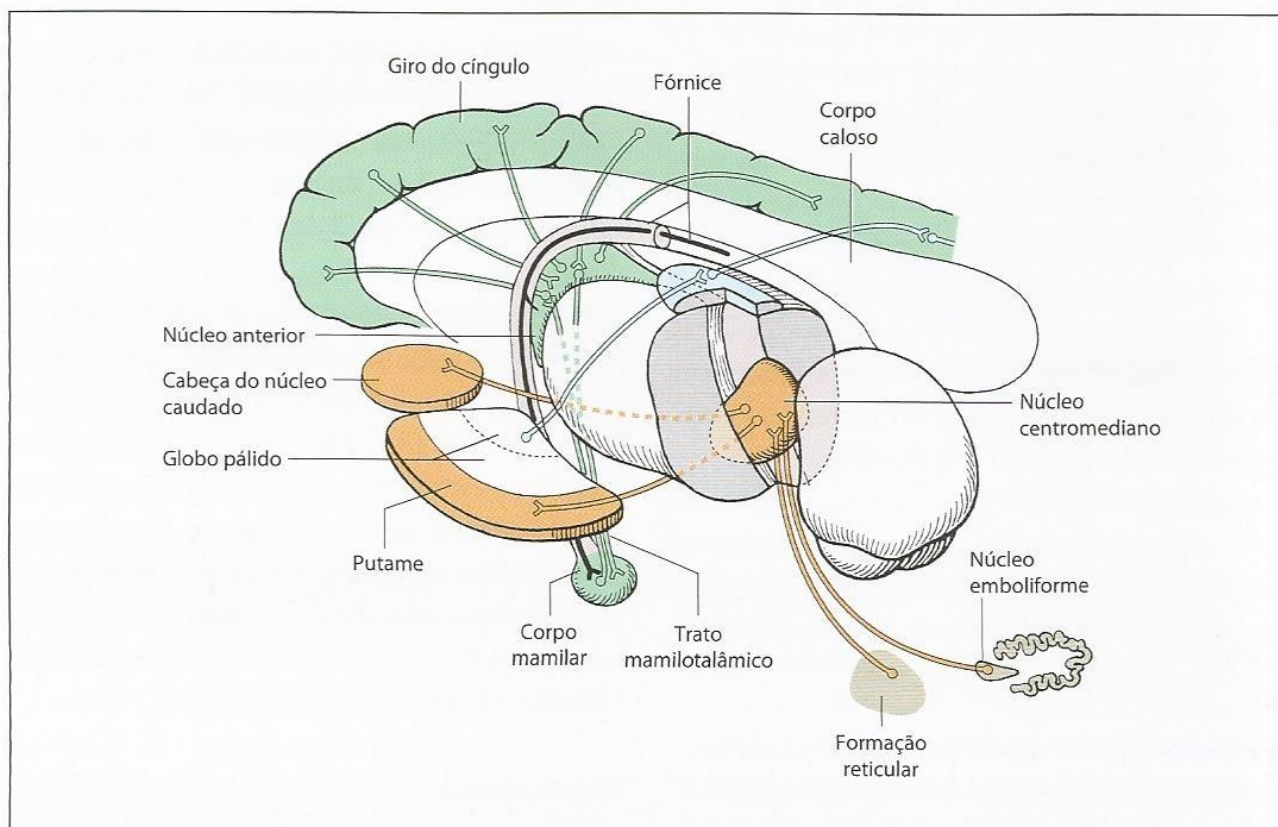


Fig. 6.6 Conexões aferentes e eferentes do núcleo anterior (em verde) e do núcleo centromediano (em laranja).

núcleo recebe estímulos aferentes de outros núcleos talâmicos (núcleos ventrais e intralaminares) e do hipotálamo, dos núcleos mesencefálicos e do globo pálido (Fig. 6.5).

Síndrome encefálica frontal. A destruição do núcleo medial por um tumor ou outro processo patológico causa uma síndrome encefálica frontal com distúrbio da personalidade (perda da autorrepresentação, de acordo com Hassler), conforme foi descrita depois da leucotomia frontal – um procedimento psicocirúrgico realizado raramente hoje em dia, por meio do qual se produz uma lesão da substância branca profunda do lobo frontal. Os estímulos viscerais que alcançam esse núcleo por meio do hipotálamo afetam o estado afetivo do indivíduo, resultando em uma sensação de bem-estar ou mal-estar, bom ou mau humor, etc.

Pulvinar. O núcleo pulvinar tem conexões recíprocas ponto a ponto com as áreas de associação dos lobos parietal e occipital (Fig. 6.5). Essas áreas associativas estão circundadas pelos córtices somatossensorial, visual e auditivo primários e, por essa razão, provavelmente desempenham um papel significativo na interligação desses diferentes tipos de informações sensoriais eferentes. O pulvinar recebe estímulos neurais de outros núcleos talâmicos, principalmente dos núcleos intralaminares.

Núcleos laterais. O núcleo dorsal lateral e o núcleo posterior lateral não recebem estímulos neurais de fora do tálamo e estão conectados apenas com outros núcleos talâmicos. Desse modo, esses núcleos são conhecidos como núcleos integrativos.

Núcleos talâmicos inespecíficos e suas conexões

Núcleos intralaminares. Os núcleos intralaminares são os componentes mais importantes do sistema de projeção talâmica inespecífica. Esses núcleos estão localizados dentro da lâmina me-

dular interna e, dentre eles, o maior é conhecido como **núcleo centromediano**. Por meio das fibras ascendentes, esses complexos de células recebem seus estímulos aferentes da *formação reticular* do tronco encefálico e do *núcleo emboliforme* do cerebelo, além do *segmento palidal interno* e de outros núcleos talâmicos. Esses núcleos não lançam projeções ao córtex cerebral, mas ao *núcleo caudado*, ao *putame* e ao *globo pálido* (Fig. 6.6). Provavelmente, esses núcleos também transmitem estímulos difusamente a todos os núcleos do tálamo que, por sua vez, lançam projeções às áreas secundárias dispersas no córtex cerebral. O núcleo centromediano é um componente importante do complexo de células intralaminares, que constitui a parte talâmica do sistema de ativação reticular ascendente (ou *sistema de excitação*). Outra parte desse sistema de excitação provavelmente inclui o subtálamo e o hipotálamo.

Funções do tálamo

As funções do tálamo são altamente complexas em razão do grande número de núcleos que ele contém e de suas conexões aferentes e eferentes muito diversas.

- Acima de tudo, o tálamo é o maior **ponto coletor** subcortical de todos os estímulos sensitivos proprioceptivos e exteroceptivos.
- Além disso, o tálamo é uma **estação de retransmissão** de todos os estímulos que se originam dos receptores sensitivos viscerais e cutâneos, dos estímulos visuais e auditivos e dos estímulos gerados no hipotálamo, cerebelo e formação reticular do tronco cerebral; todos esses estímulos são processados no tálamo, antes de serem transmitidos para outras estruturas. O tálamo envia um componente eferente diminuto ao estriado, mas a maior parte de seus estímulos aferentes dirige-se ao córtex cerebral. Todos os estímulos sensitivos e sensoriais (exceto os estímulos olfatórios) precisam passar pelo tálamo, antes de possam ser percebidos cons-

cientemente. Desse modo, o tálamo era conhecido tradicionalmente como “portal da consciência”, ainda que a percepção consciente do olfato indique que esse conceito seja falho e talvez equivocado.

- Entretanto, o tálamo não é simplesmente uma estação de retransmissão, mas um importante **centro de integração e coordenação**, no qual os estímulos aferentes de diversas modalidades e originados de diferentes regiões do corpo são integrados e recebem uma coloração afetiva. Um substrato neural de alguns fenômenos elementares como dor, desprazer e mal-estar já está presente no tálamo, antes de serem retransmitidos aos níveis corticais superiores.
- Por meio de suas conexões recíprocas (sistemas de *feedback*) com o córtex motor, dos quais alguns passam pelos gânglios da base e pelo cerebelo, o tálamo **modula a função motora**.
- Alguns núcleos talâmicos também são **componentes do sistema de ativação reticular ascendente**, que é um sistema excitatório específico que se origina dos núcleos localizados difusamente por toda a formação reticular do tronco encefálico. Os estímulos

ativadores originados do sistema de ativação são retransmitidos por alguns núcleos talâmicos (núcleo anterior ventral, núcleos intralaminares [principalmente núcleo centromediano] e núcleos reticulares) a todo o neocórtex. A integridade do sistema de ativação é essencial à consciência normal.

Síndromes das lesões talâmicas

As manifestações clínicas das lesões talâmicas dependem de sua localização exata e de sua extensão, porque as funções de cada núcleo talâmico são extremamente variadas.

Lesões do núcleo anterior ventral e dos núcleos intralaminares. O núcleo anterior ventral (AV), os núcleos intralaminares e os núcleos reticulares são núcleos “ativadores” inespecíficos. Esses núcleos lançam projeções difusas aos lobos frontais (núcleo anterior ventral, veja Fig. 6.4) e a todo o neocórtex (núcleos intralaminares) e têm como função modular as respostas corticais. Essas vias fazem parte do sistema de ativação reticular ascendente. As lesões dessa área, principalmente quando são bilaterais, causam *distúrbios da consciência e da atenção* e, quando se estendem ao tegmento mesencefálico, acar-

Apresentação de caso 1: Síndrome de dor talâmica depois de hemorragia nos gânglios da base

Esse homem de 51 anos, professor, estava participando do funeral de um amigo quando, repentinamente, caiu e queixou-se de náusea e cefaleia pulsátil. Durante a cerimônia, ele ficou de pé sob o sol quente e as outras pessoas presentes ao funeral pensaram, a princípio, que ele havia simplesmente desmaiado. Dez minutos depois, quando ele ainda não conseguia levantar-se sem ajuda e continuava a queixar-se de cefaleia, as pessoas chamaram uma ambulância. No local, o médico de emergência detectou pressão arterial de 220/120 mm Hg e fraqueza da mão esquerda e de todo o membro inferior esquerdo; o paciente foi transportado ao hospital. O exame realizado por ocasião da admissão mostrou hemiparesia esquerda do tipo central com exacerbação dos reflexos tendíneos profundos, hiperestesia e hipoalgesia nas proximidades da linha média, apalestesia (incapacidade de perceber vibrações) e um déficit discreto de sentido postural do

lado esquerdo do corpo. A TC mostrou hemorragia aguda nos gânglios basais direitos.

Nos seis meses seguintes, a hemiparesia e o déficit hemissensitivo do paciente praticamente desapareceram e ele conseguiu voltar a jogar tênis. Entretanto, no mesmo período, começou a sentir episódios repetidos de dor paroxística e disestesia nas áreas previamente hipoestésicas do lado esquerdo do corpo. Essas sensações anormais eram parcialmente semelhantes a choques elétricos. Nessa ocasião, a RM do cérebro mostrou apenas um pequeno resquício de hemorragia inicial com formação de um cisto no tálamo direito. A dor melhorou consideravelmente depois do tratamento com carbamazepina e amitriptilina, mas recomeçava imediatamente quando o paciente tentava parar de usar esses fármacos. Por fim, ele conseguiu interromper o tratamento com redução progressiva das doses depois de um intervalo adicional de três anos.

retam **paralisia do olhar vertical**. Em casos menos frequentes, as lesões paramedianas podem causar agitação, disforia ou confusão aguda. De acordo com alguns relatos, as lesões isoladas dos núcleos anteriores ventrais com depressão da ativação do córtex frontal causam distúrbios do comportamento voluntário; lesões do lado direito dessa área também foram associadas a distúrbios mais complexos do humor (p. ex., estado maníaco e logorreia) ou, alternativamente, *delirium* com confabulação e comportamento impróprio. As lesões mediais bilaterais podem causar amnésia transitória, com ou sem anosognosia.

Lesões dos núcleos ventrais. Como já foi mencionado, os **núcleos posteriores ventrais** são estações de retransmissão de estímulos sensitivos específicos, que depois são enviados às áreas corticais primárias correspondentes. As lesões desses núcleos causam déficits específicos de uma ou mais modalidades sensitivas, conforme descrição a seguir.

- As lesões do **núcleo posterolateral ventral** causam *deficits contralaterais de sensibilidade tátil e proprioceptiva*, além de parestesias dos membros, que podem parecer como se estivessem inchados ou anormalmente pesados.
- As lesões que afetam a **parte basal do núcleo posterolateral e/ou posteromedial ventral** podem causar síndromes dolorosas graves, além dos déficits sensitivos citados antes (“dor talâmica”; algumas vezes nas áreas de anestesia – “*anestesia dolorosa*”; veja Apresentação de caso 1).
- As lesões do **núcleo lateral ventral** causam manifestações predominantemente *motoras*, porque esse núcleo está conectado basicamente com as áreas motoras primárias e secundárias do córtex cerebral e com o cerebelo e os gânglios da base.
- As **lesões agudas do núcleo lateral ventral** e da região subtalâmica adjacente podem causar “fraqueza” central profunda, com a qual os testes periféricos diretos não detectam dé-

ficits da força muscular global (p. ex., contra resistência) (“*astasia talâmica*”). O paciente cai para o lado oposto ao da lesão e pode ser incapaz de sentar-se sem ajuda. Essas manifestações clínicas ocorrem isoladamente ou em combinação com negligência talâmica transitória, na qual as funções sensitiva e motora do lado oposto ao da lesão são negligenciadas. A negligência talâmica devida ao acometimento das fibras talamocorticais que se projetam ao lobo parietal geralmente tem duração curta e quase sempre regride por completo.

- As lesões que afetam as projeções denteadorrubrotalâmicas do **núcleo lateral ventral (LV)** causam *hemiataxia contralateral* com tremor de ação, dismetria, disdiadocinesia e rebote patológico. Essas anormalidades podem suscitar a impressão equivocada de uma lesão cerebelar.

Síndromes vasculares talâmicas

O tálamo é irrigado por quatro artérias (Cap. 11). A interrupção da circulação sanguínea arterial de cada um desses territórios causa uma síndrome característica, conforme está descrito no Capítulo 11.

Epitálamo

O epitálamo consiste na **habênula** com seus **núcleos habenulares**, na **comissura habenular**, na **estria medular** e na **epífise**. A habênula e os núcleos habenulares constituem uma estação de retransmissão importante do sistema olfatório. As fibras olfatórias aferentes estendem-se ao longo da estria medular do tálamo e chegam aos núcleos habenulares, que emitem projeções eferentes aos núcleos autônomos (salivatórios) do tronco encefálico e, desse modo, desempenham uma função importante na ingestão nutricional.

Epífise (glândula pineal) contém células especializadas conhecidas como pinealócitos. A partir

da idade de 15 anos, sais de cálcio e magnésio são depositados na epífise, tornando essa estrutura visível nas radiografias simples do crânio (um marcador importante da linha média, antes do advento da TC e da RM). Em alguns casos, tumores epifisários da infância causam *puberdade precoce*; por essa razão, presume-se que esse órgão iniba a maturação sexual de alguma forma e que a destruição dos tecidos epifisários possa anular essa inibição. Nos vertebrados inferiores, a epífise é um órgão sensível à luz e regula os ritmos circadianos. Nos primatas, a luz não consegue penetrar o crânio, mas a epífise ainda recebe indiretamente estímulos visuais relacionados com o ciclo de luz–escuridão. Os estímulos aferentes são transmitidos da retina para o **núcleo supraquiasmático** do hipotálamo, a partir do qual estímulos adicionais são transmitidos ao **núcleo intermediolateral** e, por meio das fibras pós-ganglionares da cadeia simpática cervical, chegam à epífise.

Subtálamo

Localização e componentes. O subtálamo está localizado em posição imediatamente distal ao tálamo nos estágios iniciais do desenvolvimento embrionário, mas depois avança lateralmente à medida que o cérebro se desenvolve. O subtálamo inclui o **núcleo subtalâmico**, parte do **globo pálido** (veja Cap. 8) e vários **grupos de fibras** que o atravessam a caminho do tálamo, inclusive lemnisco medial, trato espinotalâmico e trato trigeminotalâmico. Todos esses tratos terminam na região ventroposterior do tálamo (Fig. 6.4). A substância negra e o núcleo rubro faceiam o subtálamo anterior e posteriormente. As fibras do trato denteadotalâmico estendem-se no campo pré-rubral H1 de Forel e terminam no núcleo posterior ventro-oral do tálamo (como parte do núcleo lateral ventral, LV); as fibras originadas do globo pálido estendem-se pelo fascículo lenticular (fascículo de H2 de Forel) até o núcleo anterior ventro-oral (outra parte do núcleo LV) e ao núcleo anterior ventral

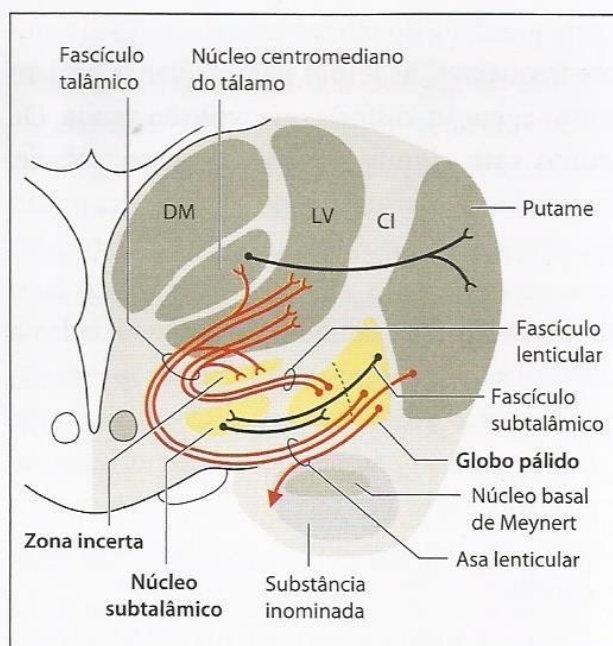


Fig. 6.7 **Conexões de fibras do subtálamo.** DM – núcleo dorsal medial do tálamo; LV = núcleo lateral ventral; CI = cápsula interna.

(AV). Esses tratos reúnem-se em posição mais proximal por meio da asa lenticular. O subtálamo também contém a zona incerta, uma continuação proximal da formação reticular mesencefálica. As conexões principais do putame, globo pálido, subtálamo e tálamo estão ilustradas na Figura 6.7.

Função. Em termos funcionais, o núcleo subtalâmico (*corpus Luysii*) é um componente dos gânglios da base e tem conexões recíprocas com o globo pálido (Cap. 8). As lesões do núcleo subtalâmico causam *hemibalismo* contralateral (veja Cap.9).

Hipotálamo

Localização e componentes

O hipotálamo (Fig. 6.8) é composto de **substância cinzenta nas paredes do terceiro ventrículo**, desde o sulco hipotalâmico inferiormente e do **assoalho do terceiro ventrículo**, além do **infundíbulo** e **corpos mamilares**. O lobo posterior da hipófise (ou **neuro-hipófise**) também é considerado parte do hipotálamo; de certo modo, essa estrutura é a extremidade caudal

dilatada do infundíbulo. Por outro lado, o lobo anterior da hipófise não se origina do neuroectoderma em absoluto, mas sim da bolsa de Rathke, que é uma dilatação da extremidade proximal do trato alimentar primitivo. Os dois lobos hipofisários, embora estejam próximos um do outro, não estão conectados funcionalmente. Resquícios da bolsa de Rathke na região selar podem transformar-se em tumores (p. ex., craniofaringioma).

À medida que descem pelo hipotálamo até os corpos mamilares de cada lado, as colunas do

fórnice dividem o hipotálamo em duas metades, também conhecidas como **segmentos medial e lateral** (Fig. 6.8). O segmento lateral contém vários grupos de fibras, inclusive o *feixe prosencefálico medial*, que se estende das áreas olfatórias basais até o mesencéfalo. Esse segmento também contém os núcleos tuberais primários (veja adiante). Por outro lado, o segmento medial contém alguns núcleos mais ou menos bem discerníveis (Fig. 6.8a–c), que são subdivididos em **grupos nucleares anterior (rostral), médio (tuberal) e posterior (mamilar)**.

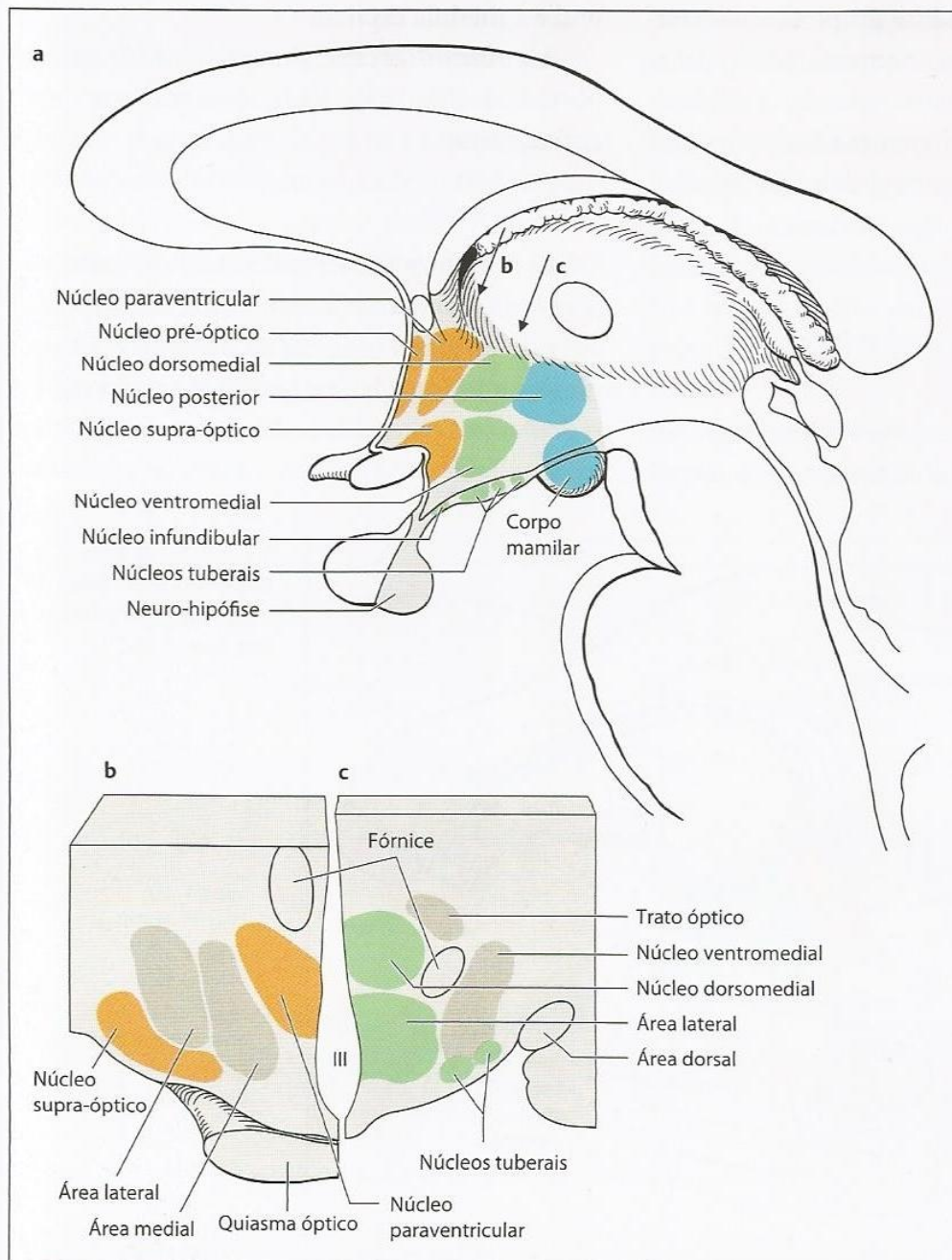


Fig. 6.8 Núcleos hipotalâmicos. a. Visão lateral. b e c, cortes coronais em dois planos diferentes.

Núcleos hipotalâmicos

Grupo nuclear anterior. Os componentes importantes desse grupo são os *núcleos pré-óptico, supra-óptico e paraventricular* (Fig. 6.8). Esses dois últimos núcleos projetam-se à neuro-hipófise por meio do trato supra-óptico-hipofisário (veja Figs. 6.10 e 6.11).

Grupo nuclear médio. Os componentes importantes desse grupo são o *núcleo infundibular*, os *núcleos tuberais*, o *núcleo dorsomedial*, o *núcleo ventromedial* e o *núcleo lateral* (ou *núcleo tuberomamilar*) (Fig. 6.8).

Grupo nuclear posterior. Esse grupo inclui os *núcleos mamilares* (núcleo supramamilar, núcleo mamilar, núcleo intercalado e outros) e o *núcleo posterior* (Fig. 6.8). Essa área também tem sido descrita como zona dinamogênica (de Hess), a partir da qual o sistema nervoso autônomo pode ser acionado imediatamente, caso seja necessário.

Projeções aferentes e eferentes do hipotálamo

As conexões neurais do hipotálamo (Figs. 6.9 e 6.10) são multifárias e complexas. De forma

a desempenhar sua função como centro coordenador de todos os processos autônomos do corpo (veja a seguir), o hipotálamo precisa comunicar-se por meio de vias aferentes e eferentes com muitas áreas diferentes do sistema nervoso. As informações do mundo exterior alcançam o hipotálamo por meio das vias visuais, olfatórias e, provavelmente, também auditivas. A existência de aferentes corticais significa que o hipotálamo também possa ser influenciado pelos centros superiores. As conexões principais do hipotálamo dirigem-se ao giro do cíngulo e ao lobo frontal, à formação hipocampal, ao tálamo, aos gânglios da base, ao tronco cerebral e à medula espinal.

Algumas das conexões aferentes mais importantes (Fig. 6.9) estão descritas na seção subsequente.

Vias aferentes

Feixe prosencefálico medial tem origem nas áreas olfatórias basais e nos núcleos septais e estende-se como uma cadeia de neurônios pelo hipotálamo (área lateral) até chegar à formação reticular mesencefálica. Ao longo desse trajeto, esse feixe emite fibras colaterais ao núcleo

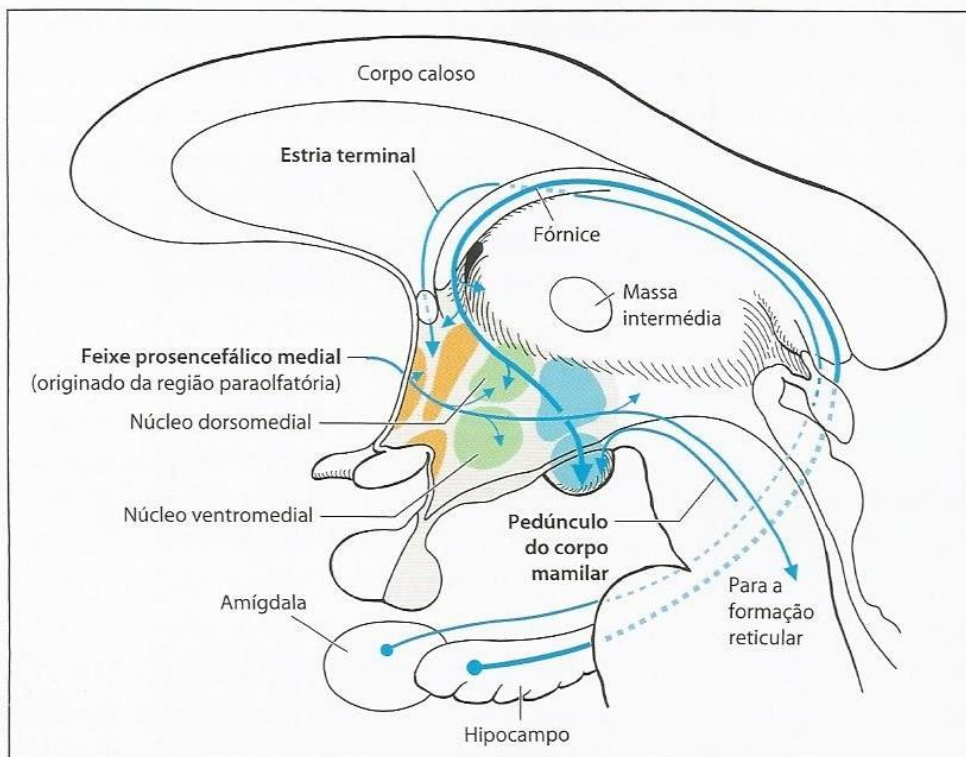


Fig. 6.9 Conexões aferentes principais do hipotálamo (ilustração esquemática).

pré-óptico, ao núcleo dorsomedial e ao núcleo ventromedial. O feixe prosencefálico medial constitui uma conexão recíproca entre as áreas nucleares olfatórias e pré-ópticas e o mesencéfalo. As funções desempenhadas são olfativo-visceral e olfativossomática.

Estrias terminais originam-se nas amígdalas do lobo temporal e, em seguida, descrevem um arco sobre o tálamo, terminando na área pré-óptica e nos núcleos hipotalâmicos anteriores. Esses feixes de fibras parecem transmitir informações olfativas, além de estímulos relacionados com o humor e a iniciativa.

Fórnice. O fórnice transmite as fibras cortico-mamilares que se originam do hipocampo e do subículo e estendem-se até o corpo mamilar, emitindo colaterais para o núcleo pré-óptico, o núcleo anterior do tálamo e o núcleo habenular. O fórnice é uma via importante do sistema límbico (veja Cap. 7). À medida que passa sobre a superfície dorsal do pulvinar, algumas de suas fibras cruzam a linha média para se reunirem com o fórnice contralateral (comissura dos fórnices, ou psaltério).

No nível do psaltério, os dois fórnices estão situados sob o esplênio do corpo caloso, onde geralmente não estão visíveis diretamente no cérebro intacto. As lesões da área do psaltério geralmente afetam os dois fórnices, porque essas duas estruturas finas estão muito próximas nessa região. Os déficits funcionais graves causados pelas lesões límbicas bilaterais estão descritos adiante (Cap. 7).

Estímulos viscerais ascendentes originados do sistema nervoso autônomo e do núcleo do trato solitário (gustação) chegam ao hipotálamo por diversas vias: por meio dos núcleos de retransmissão da formação reticular do tronco encefálico, a partir dos núcleos tegmentares e interpedunculares; por meio de conexões recíprocas no feixe prosencefálico medial; por meio do fascículo longitudinal dorsal; e por meio do pedúnculo do corpo mamilar (Figs. 6.9 e 6.10). A informação somatossensitiva das zonas erógenas (genitália e mamilos) também chega ao hipotálamo por essas vias e induz reações autônomas.

Outros estímulos aferentes, por fim, originam-se do núcleo medial do tálamo, do neocórtex

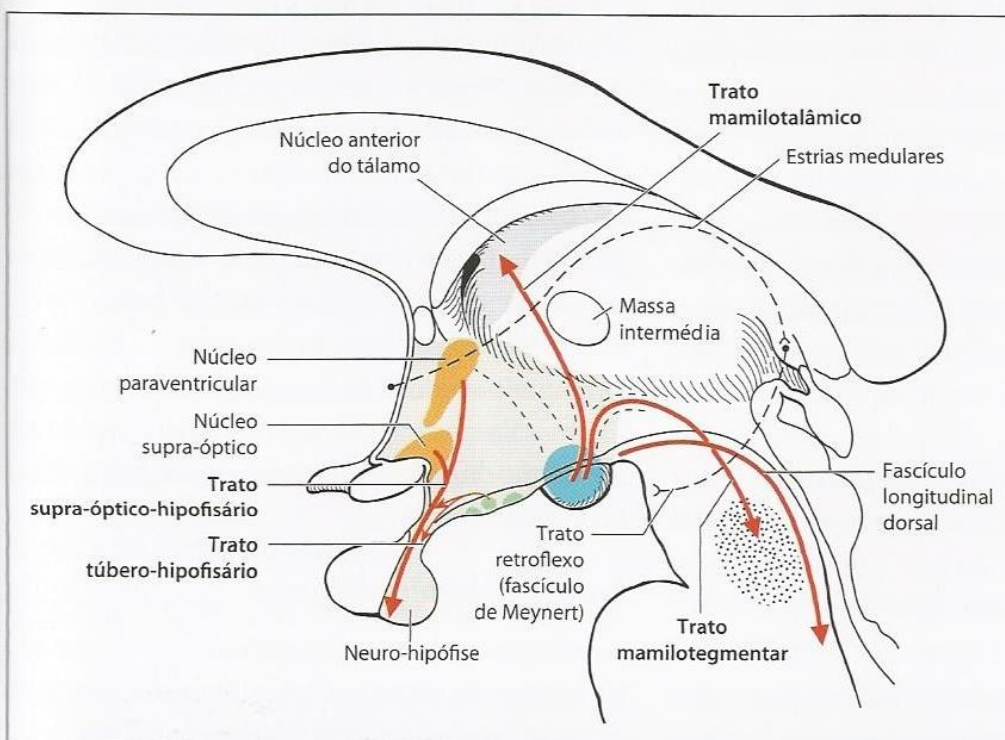


Fig. 6.10 Conexões eferentes principais do hipotálamo (ilustração esquemática).

orbitofrontal e do globo pálido e terminam no hipotálamo.

Vias eferentes

Fibras eferentes para o tronco encefálico. As projeções eferentes mais importantes originadas do hipotálamo para o tronco encefálico são o **fascículo longitudinal dorsal** (de Schütz), que contém fibras que avançam nas duas direções, e o **feixe prosencefálico medial** (Figs. 6.9 e 6.10). Os estímulos hipotalâmicos que percorrem essas vias passam por várias estações de retransmissão sinápticas, principalmente na formação reticular, até que terminam nos núcleos parasimpáticos do tronco encefálico, inclusive núcleo oculomotor (miose), núcleos salivatórios superior e inferior (lacrimagem e salivação) e núcleo dorsal do nervo vago. Outros estímulos são levados aos centros autônomos do tronco cerebral, que coordenam as funções circulatória, respiratória e alimentar etc., além de aos núcleos dos nervos cranianos motores que desempenham funções importantes na ingestão de alimentos e líquidos: núcleo motor do nervo trigêmeo (mastigação), núcleo do nervo facial (expressão facial), núcleo ambíguo (deglutição) e núcleo do nervo hipoglosso (contração dos lábios). Por fim, outros impulsos originados do hipotálamo são retransmitidos à medula espinal por meio de fibras reticuloespinais, que afetam a atividade dos neurônios medulares que participam da regulação da temperatura (calafrios).

Fascículo mamilotegmentar (Fig. 6.10) estende-se do corpo mamilar até o tegmento mesencefálico e, em seguida, avança na direção da formação reticular.

Trato mamilotalâmico (de Vicq d'Azyr) estabelece conexões recíprocas entre o hipotálamo e o núcleo anterior do tálamo que, por sua vez, tem conexões recíprocas com o giro do cíngulo (Fig. 6.6). O núcleo talâmico anterior e o giro do cíngulo são componentes importantes do sistema límbico. A função principal do sistema límbico

é regular o comportamento afetivo, de forma a facilitar a sobrevivência do indivíduo e da espécie (MacLean, 1958; veja Cap.7).

Trato supra-óptico-hipofisário já foi mencionado com referência a uma via eferente que se estende à neuro-hipófise. Os neurônios dos núcleos supra-óptico e paraventricular produzem os hormônios ocitocina e vasopressina (hormônio antidiurético), que são transportados pelos axônios do trato supra-óptico-hipofisário até a neuro-hipófise; em seguida, esses hormônios são liberados pelas terminações axonais na corrente sanguínea desse lobo da hipófise (Figs. 6.10 e 6.11). Assim, os neurônios desses núcleos são comparáveis às células produtoras de hormônios de outros órgãos e são descritos como células neurosecretórias. A ocitocina e a vasopressina exercem seus efeitos basicamente em células localizadas fora do sistema nervoso: a ocitocina provoca contração da musculatura lisa do útero e da glândula mamária, enquanto a vasopressina estimula a recaptação de água pelas células epiteliais dos túbulos renais (veja a seguir).

Conexão funcional do hipotálamo com a hipófise anterior (adeno-hipófise)

Não há conexão neural direta entre os núcleos hipotalâmicos e a adeno-hipófise. No entanto, há muito se sabe que o hipotálamo exerce uma influência importante nas células endócrinas da hipófise anterior. Feixes de fibras originadas dos núcleos tuberais transmitem *fatores secretores* e *fatores inibidores da secreção* à eminência mediana por transporte intra-axonal; por sua vez, a eminência mediana está conectada à adeno-hipófise por meio de uma rede vascular portal. O hipotálamo regula a secreção dos hormônios da adeno-hipófise por esse mecanismo (Fig. 6.12; veja adiante).

Funções do hipotálamo

Hierarquicamente, o hipotálamo é o órgão regulador mais elevado ("gânglio encefálico") do sistema nervoso central. Ele desempenha a fun-

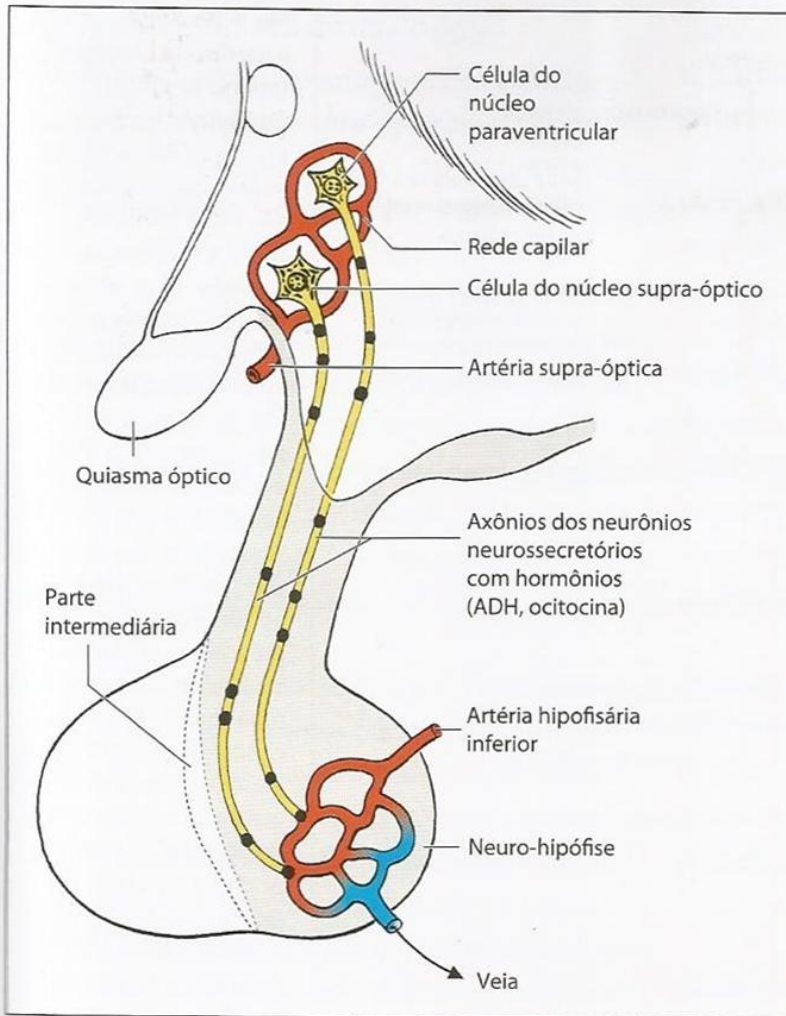


Fig. 6.11 Lobo posterior da hipófise (neuro-hipófise). As fibras neurosecretórias alcançam o lobo posterior diretamente por meio do trato supra-óptico-hipotalâmico.

ção principal em grande variedade de circuitos reguladores das funções corporais vitais, inclusive temperatura, frequência cardíaca, pressão arterial, respiração e ingestão de alimentos e água. Em grande parte, essas funções reguladoras são desempenhadas independentemente de qualquer percepção consciente por parte do indivíduo, autonomamente. O hipotálamo também regula sistemas hormonais importantes por meio do eixo hipotalâmico-hipofisário e coordena a interação entre os sistemas endócrino e nervoso autônomo. As funções elementares controladas pelo hipotálamo estão descritas sucinta e separadamente na seção subsequente.

Regulação da temperatura

O hipotálamo pré-óptico anterior tem receptores específicos para a manutenção da temperatura interna constante (*homeostasia térmica*). As respostas fisiológicas às variações da temperatu-

ra (vasoconstrição e calafrios em temperaturas baixas; vasodilatação e transpiração em temperaturas altas) são reguladas pelos circuitos do *hipotálamo posterior*.

Distúrbios da regulação da temperatura. A disfunção da região pré-óptica anterior do hipotálamo (p. ex., causada por traumatismo ou hemorragia craniana) pode acarretar **hipertermia central**. A disfunção da região posterior pode causar **hipotermia** ou **pecilotermia** (oscilações rápidas da temperatura corporal em mais de 2°C); nesses casos, as lesões causadoras potenciais são tumores hipotalâmicos (craniofaringioma, glioma), encefalopatia de Wernicke e hidrocefalia.

Regulação da frequência cardíaca e da pressão arterial

O hipotálamo influencia diretamente o sistema nervoso autônomo por meio das fibras descen-

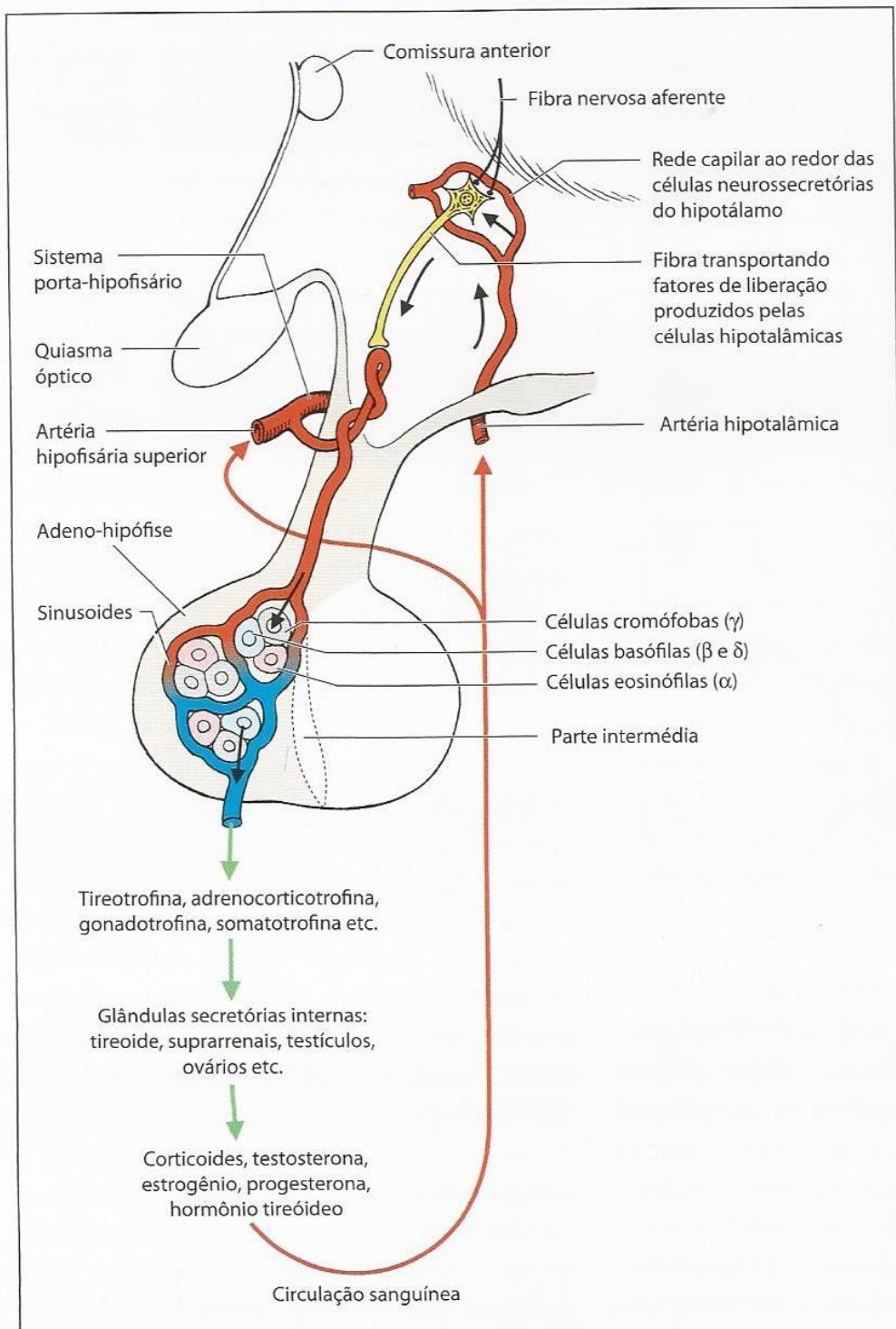


Fig. 6.12 Lobo anterior da hipófise (adeno-hipófise). Os hormônios de liberação e hormônios supressores da liberação são produzidos pelo hipotálamo e transportados pelas fibras neurosecretórias à primeira rede capilar da área da eminência mediana (região neuro-hemal), onde entram na corrente sanguínea. Esses hormônios são transportados pela corrente sanguínea até a adeno-hipófise, onde chegam por uma segunda rede de capilares localizados nas proximidades das células glandulares produtoras de hormônios (sistema porta-hipofisário). Desse modo, a secreção hormonal pelo lobo anterior da hipófise é regulada por meio da corrente sanguínea.

dentes, que estão descritas adiante na seção sobre sistema nervoso autônomo periférico.

O sistema nervoso *simpático* é regulado pelas partes posterior e ventromedial do hipotálamo (veja adiante). A estimulação dessas áreas aumenta a frequência cardíaca e a pressão arterial, causa dilatação das pupilas, vasoconstrição dos leitos capilares, vasodilatação da musculatura esquelética e expressão de medo ou raiva.

Por outro lado, o sistema nervoso *parasimpático* (veja adiante) é regulado pelas partes anterior ou lateral e paraventricular do hipotálamo. A estimulação dessas áreas diminui a frequência cardíaca e a pressão arterial, além de causar constrição pupilar. A estimulação das áreas parassimpáticas posteriores aumenta o fluxo sanguíneo da bexiga e diminui a circulação sanguínea dos músculos esqueléticos.

Regulação da homeostasia da água

Os *osmorreceptores hipotalâmicos* estão localizados nos *núcleos supra-ópticos* e *paraventriculares*. Esses receptores são estimulados por desidratação intracelular com elevação da concentração intracelular de sódio, ou por desidratação extracelular com aumento da concentração de angiotensina II no sangue capilar hipotalâmico; sua estimulação resulta na *secreção de ADH* (hormônio antidiurético ou vasopressina). Por outro lado, o aumento do volume intravascular estimula receptores de volume periféricos que, por fim, resulta na inibição da secreção de ADH.

Distúrbios da homeostasia da água. Quando 90% ou mais dos neurônios dos núcleos supra-ópticos e paraventriculares são destruídos ou se tornam disfuncionais (p. ex., por um processo granulomatoso, uma lesão vascular, traumatismo ou infecção), o ADH não é mais secretado e o paciente desenvolve **diabetes insípido**, evidenciado clinicamente por sede exagerada, poliúria e polidipsia. O diagnóstico é confirmado pela demonstração de *poliúria hiposmolar*, excreção de no mínimo 3 litros de urina por dia com osmolalidade entre 50–150 mOsm/L. A reposição de ADH é o tratamento recomendado. Quando a osmolalidade urinária não aumenta em mais de 50% depois da administração de 5 UI de ADH, então o paciente tem diabetes insípido renal (resposta inadequada dos rins ao ADH circulante) e, nesse caso, o tratamento de reposição não é eficaz.

Alguns tipos de lesão hipotalâmica atenuam a resposta à sede e, desse modo, podem causar hiponatremia grave.

Síndrome de secreção inadequada de ADH (SSIADH ou **síndrome de Schwartz-Bartter**) geralmente é causada por secreção ectópica anormal de ADH (p. ex., carcinoma brônquico ou outros tumores malignos) e evidencia-se por hipervolemia, hiponatremia (< 130 mmol/L), osmolaridade sérica baixa (< 275 mOsm/kg) e urina altamente concentrada. As manifestações

clínicas são aumento do peso, fraqueza, náusea e distúrbios da consciência, além de crises convulsivas epilépticas. A SSIADH é tratada por erradicação da causa básica, ainda que frequentemente também seja útil corrigir sintomaticamente a hipervolemia e a hiponatremia por restrição de líquidos e normalização do sódio sérico.

Regulação da ingestão nutricional

As lesões dos núcleos hipotalâmicos ventromediais podem causar obesidade extrema em consequência da hiperfagia e da limitação dos movimentos. As lesões mais laterais podem causar anorexia e emagrecimento anormal.

Neurosecreção e regulação do sistema endócrino

Como já mencionado, a hipófise tem dois componentes: lobo anterior (adeno-hipófise) e lobo posterior (neuro-hipófise). O hipotálamo controla essas duas áreas por mecanismos diferentes.

Secreção hormonal do lobo posterior. Os neurônios secretores dos núcleos supra-ópticos e paraventriculares produzem ocitocina e ADH, que são transportados dentro dos axônios até a neuro-hipófise e liberados na corrente sanguínea (neurosecreção). As funções do ADH foram descritas antes. A ocitocina é secretada nas últimas semanas de gravidez e estimula a contração da musculatura lisa do útero e também a secreção de leite pelas glândulas mamárias. A estimulação somatossensitiva (toque do mamilo) produz estímulos aferentes, que ativam os neurônios neurosecretórios do hipotálamo (por meio do tálamo e do córtex cerebral). A conexão direta entre esse circuito regulador e a emoção é ilustrada pelo fato de que a produção de leite diminui expressivamente quando a mãe sente medo ou está sob estresse.

Secreção hormonal do lobo anterior. Os neurônios secretórios parvocelulares encontrados nas áreas periventriculares do hipotálamo não se comunicam com a adeno-hipófise por cone-

xões axonais (como ocorre na neuro-hipófise), mas, sim, por um sistema vascular portal (veja anteriormente). Esses neurônios parvocelulares secretam hormônios “**hipofisiotrópicos**” como o hormônio de liberação das gonadotrofinas (GnRH), o hormônio de liberação da tireotrofina (TRH), o hormônio de liberação da corticotrofina, o hormônio de liberação do hormônio de crescimento (GHRH) e os fatores que regulam a secreção do hormônio de estimulação dos melanócitos (MSH), conhecidos como MIF e MRF. Por sua vez, todos esses hormônios controlam a secreção dos hormônios hipofisários correspondentes produzidos na adeno-hipófise quando chegam à glândula por meio da rede vascular portal (veja Figs. 6.12 e 6.13). Na adeno-hipófise, as **células acidófilas** (células α) secretam hormônio do crescimento (GH, também conhecido como hormônio somatotrópico ou STH) e prolactina (PRL, também conhecida como hormônio luteotrópico ou LTH). As **células basofílicas** (células β) secretam tireotrofina (hormônio de estimulação

da tireoide, ou TSH), corticotrofina (também conhecida como hormônio adrenocorticotrófico ou ACTH), hormônio de estimulação dos melanócitos (MSH), hormônio luteinizante (LH) e hormônio foliculoestimulante (FSH). As **células cromóforas** (células γ) não secretam quaisquer hormônios conhecidos, mas alguns autores afirmam que elas desempenham um papel importante na síntese do ACTH.

Os hormônios produzidos pelas células secretórias da hipófise entram na corrente sanguínea e estimulam os respectivos órgãos endócrinos periféricos a secretar hormônios. Esses hormônios periféricos circulam no sangue e, por sua vez, suas concentrações regulam a secreção dos hormônios hipofisários e hipotalâmicos correspondentes por um sistema de *feedback* negativo.

Distúrbios hormonais: distúrbios do eixo hipotalâmico-hipofisário

A função endócrina da hipófise pode ser alterada patologicamente por tumores secretores de hormônio (p. ex., adenoma hipofisário) ou pela

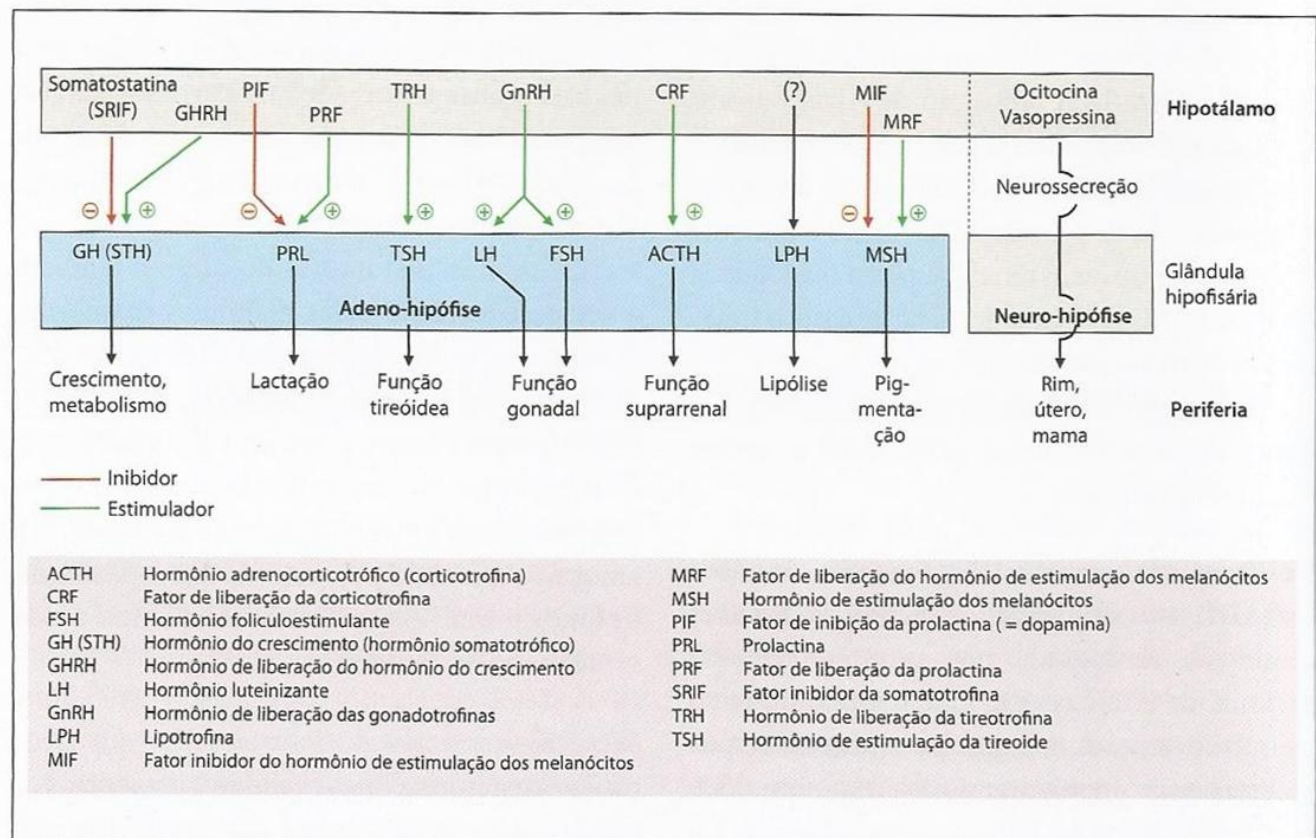


Fig. 6.13 Regulação endócrina por meio do eixo hipotalâmico-hipofisário.

destruição dos tecidos glandulares por tumores que não secretam hormônios.

Pan-hipopituitarismo. A síndrome clínica mais grave consiste na perda de todas as funções hipofisárias e, clinicamente, evidencia-se por perda de iniciativa, declínio do desempenho físico, perda de peso, supressão da libido, bradicardia, redução da pigmentação cutânea, queda dos pelos axilares e púbicos e, em alguns casos, diabetes insípido (quando a neuro-hipófise também é afetada). Essa síndrome pode ser causada por tumores volumosos não secretores de hormônios (p. ex., adenoma, metástases, glioma ou craniofaringioma). O tratamento preferido é ressecção cirúrgica e reposição hormonal. O hipopituitarismo também pode ocorrer depois de traumatismos, ou como complicação de procedimentos neurocirúrgicos. A perda repentina da função hipofisária com insuficiência suprarrenal subsequente (crise addisoniana) é uma condição potencialmente fatal.

Tumores hipofisários secretores de hormônio. As neoplasias que se originam de um dos tipos celulares do lobo anterior da hipófise causam sinais e sintomas atribuíveis ao excesso do(s) hormônio(s) correspondente(s). Quando o tumor é suficientemente grande, o efeito compressivo supressor causa déficit característico do campo visual (em geral, hemianopsia bitemporal causada pela compressão do quiasma óptico; veja a seguir).

Prolactinoma. A maioria dos adenomas hipofisários (60%–70%) secretam prolactina. Nas mulheres, o excesso resultante de prolactina circulante (hiperprolactinemia) causa amenorreia secundária por inibição da secreção do hormônio de liberação das gonadotrofinas (quando a concentração de prolactina sérica aumenta aci-

ma de 40–100 ng/mL), além de galactorreia e, menos comumente, hirsutismo. Nos homens, a hiperprolactinemia causa impotência, ginecomastia e galactorreia. Ressecção cirúrgica (p. ex., pela via transesfenoidal) é o tratamento preferido para os prolactinomas com efeito compressivo; para os tumores menores com menos manifestações clínicas graves, pode-se experimentar um tratamento farmacológico com agonista de dopamina (p. ex., bromocriptina). Os agonistas de dopamina inibem a secreção de prolactina.

Adenoma secretor de hormônio do crescimento. Clinicamente, o excesso de hormônio do crescimento na circulação (> 5 ng/mL) causa acromegalia: crescimento exagerado das partes distais do esqueleto (mãos, pés, circunferência craniana), osteoporose, hipertensão, intolerância à glicose, hipertensão, miocardiopatia hipertrófica, bócio, neuropatias compressivas (p. ex., síndrome do túnel do carpo), outros tipos de neuropatia, miopatia proximal, distúrbios do sono (hipersonia, síndrome de apneia do sono) e transtornos neuropsiquiátricos (depressão, psicose). O exame diagnóstico de referência é um teste de tolerância à glicose oral, com acentuação típica da elevação reflexa da concentração de hormônio do crescimento. Ressecção cirúrgica é o tratamento preferido.

Adenoma secretor de ACTH. Causa síndrome de Cushing com obesidade troncular, fâcies de lua, intolerância à glicose, hipertensão, edema, amenorreia, impotência, predisposição à tromboembolia, poliúria, miopatia esteroide e transtornos neuropsiquiátricos. O diagnóstico é confirmado por exames endócrinos mostrando níveis altos de cortisol na amostra de urina de 24 horas. Ressecção cirúrgica é o tratamento mais indicado.

Apresentação de caso 2: Tumor hipofisário/prolactinoma

Esse homem de 40 anos, funcionário de escritório, relatou ao seu médico de família alterações corporais “peculiares”, que começaram a incomodá-lo há algum tempo. Ele ganhou 50 kg nos últimos 2–3 anos e, na ocasião, precisava usar calçados dois números maiores que antes. Suas mãos também pareciam ter adquirido um aspecto “grotesco”. Recentemente, sofreu um acidente automobilístico causado por sua incapacidade de perceber outro automóvel que se aproximava lateralmente e, alguns dias antes, ele quase tinha atropelado um pedestre pela mesma razão. O paciente não se sentia mais seguro para dirigir, tanto em razão desses fatos ocorridos quanto porque ele sempre se cansava e não conseguia se concentrar. Ele também tinha dificuldades crescentes no trabalho, e negava cefaleia, perda de libido ou impotência.

O médico notou que seu peso era de 132 kg (antes, ele pesava 82 kg), mas sua estatura não havia sido alterada (193 cm). Suas mãos e seus pés eram desproporcionalmente grandes (acromegalia), a perimetria digital detectou hemianopsia bitemporal grave e havia ginecomastia discreta, embora sem galactorreia induzida pela compressão. Os exames laboratoriais mostraram níveis normais de todos os parâmetros tireóideos (T_3 , T_4 , TSH basal e teste do TRH) e também das concentrações de ACTH e cortisol. Entretanto, o nível de testosterona estava muito baixo (50 ng/mL) e a concentração de prolactina estava extremamente

elevada (590 $\mu\text{g/dL}$). A administração de TRH causou elevação adicional do nível de prolactina para 2.020 $\mu\text{g/dL}$. Essas anormalidades sugeriam um adenoma hipofisário secretor de prolactina, com hipopituitarismo parcial afetando os hormônios do lobo anterior, principalmente do eixo gonadotrófico. As radiografias simples do crânio mostraram expansão extrema da sela túrcica com destruição parcial do dorso e do assoalho selares. A RM mostrou um tumor medindo 5 $\times$ 5 $\times$ 4 cm (Fig. 6.14), que era muito grande para ser retirado por uma abordagem transesfenoidal. O paciente foi submetido a uma craniotomia frontotemporal. Durante o procedimento, o cirurgião encontrou um tumor cinza-amarelado com algumas áreas avermelhadas, que estava aderido ao assoalho da fossa craniana média, estava em contato com a parte terminal da artéria carótida interna e comprimia o quiasma óptico. O resultado da histopatologia mostrou um tumor epitelial de crescimento difuso, sem estrutura lobular, no qual as células tumorais demonstravam ocasionalmente uma organização papilar. O estudo imuno-histoquímico evidenciou expressão aumentada de prolactina em cerca de 30%–40% das células tumorais, enquanto algumas tinham coloração positiva para ACTH, LH ou GH. A secreção excessiva de GH provavelmente causara a acromegalia evidenciada clinicamente nesse paciente. No período pós-operatório, o paciente teve diabetes insípido transitório, que precisou ser tratado com acetato de desmopressina. A insuficiência do lobo hipofisário anterior persistiu em sua evolução subsequente e foi tratada com reposição de hidrocortisona e tiroxina.

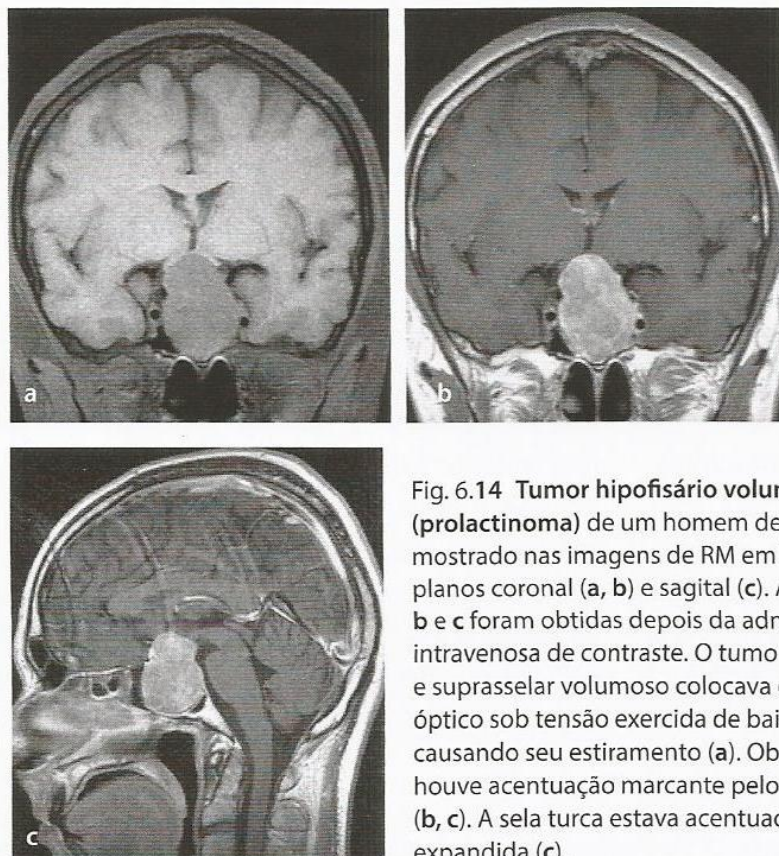


Fig. 6.14 Tumor hipofisário volumoso (prolactinoma) de um homem de 40 anos, mostrado nas imagens de RM em T1 nos planos coronal (a, b) e sagital (c). As imagens b e c foram obtidas depois da administração intravenosa de contraste. O tumor intrasselar e supraselar volumoso colocava o quiasma óptico sob tensão exercida de baixo, causando seu estiramento (a). Observe que houve acentuação marcante pelo contraste (b, c). A sela turca estava acentuadamente expandida (c).

Sistema nervoso autônomo periférico

Conceitos fundamentais

O sistema nervoso autônomo, trabalhando em conjunto com o sistema endócrino (veja anteriormente) e vários núcleos do tronco encefálico, regula funções vitais necessárias à manutenção do ambiente interno (homeostasia), incluindo a respiração, circulação, metabolismo, temperatura corporal, balanço hídrico, digestão, secreção e a função reprodutiva. Conforme já foi mencionado, o adjetivo “autônomo” origina-se do fato de que essas funções são controladas por mecanismos inconscientes (involuntários).

Como foi descrito antes, o hipotálamo é o principal centro regulador de todo o sistema autônomo periférico. O hipotálamo exerce seu controle em muitas funções corporais, em parte por meio de estímulos neurais e em parte por meio de sistemas hormonais, através do sistema hipotalâmico-hipofisário (veja seções anteriores e estudos clássicos sobre endocrinologia, fisiologia e anatomia).

O componente eferente do sistema nervoso autônomo é formado de dois sistemas complementares – sistema nervoso **simpático** e sistema nervoso **parassimpático** – cujos efeitos geralmente são antagônicos entre si. As fibras eferentes desses dois sistemas inervam principalmente músculos lisos viscerais, vasos sanguíneos e glândulas e, por essa razão, são conhecidas como *fibras eferentes (visceromotoras) viscerais*, de forma a diferenciá-las das *fibras eferentes viscerais* sensitivas. Ao contrário das fibras eferentes viscerais, essas últimas não se subdividem em dois sistemas.

Esquema geral dos sistemas nervosos simpático e parassimpático. A via eferente final dos sistemas nervosos simpático e parassimpático consiste em dois neurônios dispostos em série (Fig. 6.15). O corpo celular do **primeiro neurônio (pré-ganglionar)** está localizado dentro do sistema nervoso central, enquanto o corpo

celular do **segundo neurônio (pós-ganglionar)** está situado em um gânglio periférico.

Os primeiros neurônios do sistema nervoso simpático estão localizados nos segmentos torácicos e lombares da medula espinal (coluna de células intermediolaterais, T1–L2); por essa razão, o sistema nervoso simpático é descrito por alguns como **sistema toracolombar**. Alguns dos primeiros neurônios do sistema nervoso parassimpático estão situados nos núcleos dos nervos cranianos III, VII, IX e X (veja adiante), enquanto os restantes são encontrados nos cornos laterais dos segmentos sacrais da medula espinal (sistema parassimpático pélvico, S2–S4). Desse modo, alguns denominam o sistema nervoso parassimpático de **sistema craniosacro**.

Os segundos neurônios do sistema nervoso simpático estão dispostos nas cadeias ganglionares pré-vertebrais e paravertebrais (cadeias simpáticas), enquanto os neurônios secundários do sistema nervoso parassimpático geralmente estão localizados nas paredes dos órgãos inervados (gânglios intramurais). Os primeiros neurônios desses dois sistemas utilizam acetilcolina como neurotransmissor. Os segundos neurônios do sistema nervoso parassimpático também usam acetilcolina como neurotransmissor (por essa razão, outro nome usado para descrever o sistema nervoso parassimpático é **sistema colinérgico**). Contudo, o neurotransmissor dos neurônios simpáticos pós-ganglionares é norepinefrina (**sistema adrenérgico**). As glândulas sudoríparas são exceções a essa regra: o segundo neurônio simpático que inerva essas glândulas é colinérgico, semelhante a um segundo neurônio do sistema nervoso parassimpático.

Controle hipotalâmico dos sistemas nervosos simpático e parassimpático. A estimulação do hipotálamo **rostral** aumenta a **atividade parassimpática (trofotrópica)**, inclusive com redução do volume cardíaco por minuto, hipotonia, redução da frequência cardíaca, diminuição do volume respiratório, redução da taxa metabóli-

ca basal, vasodilatação, transpiração, salivação, contração da bexiga, diminuição da secreção de epinefrina, estimulação da peristalse e constrição pupilar. Por outro lado, a estimulação do hipotálamo **caudal** aumenta a **atividade simpática (ergotrópica)**, inclusive com elevação da pressão arterial, aceleração da frequência cardíaca, aumento da irrigação sanguínea dos músculos esqueléticos e dos pulmões, vasoconstrição dos depósitos de sangue (p. ex., leitos capilares do trato digestivo), redução da irrigação sanguínea das vísceras abdominais, aumento do volume respiratório, elevação da glicemia, inibição da peristalse, retenção urinária, aumento da secreção de epinefrina, ampliação da fissura palpebral e dilatação pupilar. Desse modo, há uma reação generalizada de todo o corpo, que é voltada para facilitar o esforço físico e, portanto, capacitar todo o organismo para lidar em condições ideais com situações de ataque e estresse. Enquanto a reação ergotrópica simpática está voltada para a facilitação do esforço físico, a reação trofotrópica parassimpática é dirigida para o descanso e a recuperação. Entretanto, apesar desses princípios gerais, a diferenciação entre as atividades simpática e parassimpática nem sempre é clara.

Conexões neurais do hipotálamo com o sistema nervoso autônomo periférico. O hipotálamo exerce suas funções reguladoras e controladoras nos sistemas nervosos simpático e parassimpático por meio de vias descendentes como o *feixe prosencefálico medial* (Fig. 6.9), o *trato mamilotegmentar* e o *fascículo longitudinal dorsal* (de Schütz) (Fig. 6.10).

Essas três vias de fibras nervosas conectam o hipotálamo com o *sistema reticular mesencefálico descendente* que, por sua vez, transmite estímulos centrais aos diversos componentes dos sistemas nervosos simpático e parassimpático.

Sistema nervoso simpático

O sistema nervoso simpático inerva a musculatura lisa dos vasos sanguíneos, das vísceras

abdominais, da bexiga, do reto, dos folículos pilosos e das pupilas, bem como a musculatura cardíaca, as glândulas sudoríparas e as glândulas lacrimais, salivares e digestivas. A musculatura lisa das vísceras abdominais, da bexiga e do reto e as glândulas digestivas são inibidas, enquanto todos os outros órgãos-alvo são estimulados a contrair.

O calibre das artérias do corpo é regulado principalmente pelo sistema nervoso simpático. A hiperatividade simpática causa vasoconstrição, enquanto a hipoatividade simpática provoca vasodilatação.

Anatomia. A Figura 6.15 ilustra as origens das fibras pré-ganglionares que emergem entre os segmentos T1 e T12 e dos primeiros dois segmentos lombares. Algumas dessas fibras pré-ganglionares terminam nos segundos neurônios das cadeias simpáticas direita e esquerda (essa figura ilustra apenas a cadeia simpática esquerda). As fibras restantes passam pela cadeia simpática sem estabelecer sinapses e terminam em segundos neurônios localizados em um gânglio pré-vertebral. De qualquer forma, a fibra pós-ganglionar do segundo neurônio transmite os estímulos simpáticos para os órgãos-alvo distais.

Cadeia simpática. Como se pode observar na Figura 6.16, as fibras pré-ganglionares emergem dos neurônios do corno lateral da medula espinal (coluna de células intermediolaterais) e, em seguida, reúnem-se aos axônios dos neurônios motores somáticos de forma a sair da medula espinal pela raiz anterior. No nível do gânglio espinal, as fibras autônomas separam-se novamente das fibras somáticas e entram na cadeia simpática por meio de *ramos comunicantes brancos*, que são brancos porque suas fibras são mielinizadas. Algumas fibras pré-ganglionares terminam logo no segundo neurônio dessa via (no mesmo nível segmentar), mas outros se estendem por um ou mais níveis proximais ou distais da cadeia simpática, antes de estabelecer sinapses com seus segundos neurônios. Outras

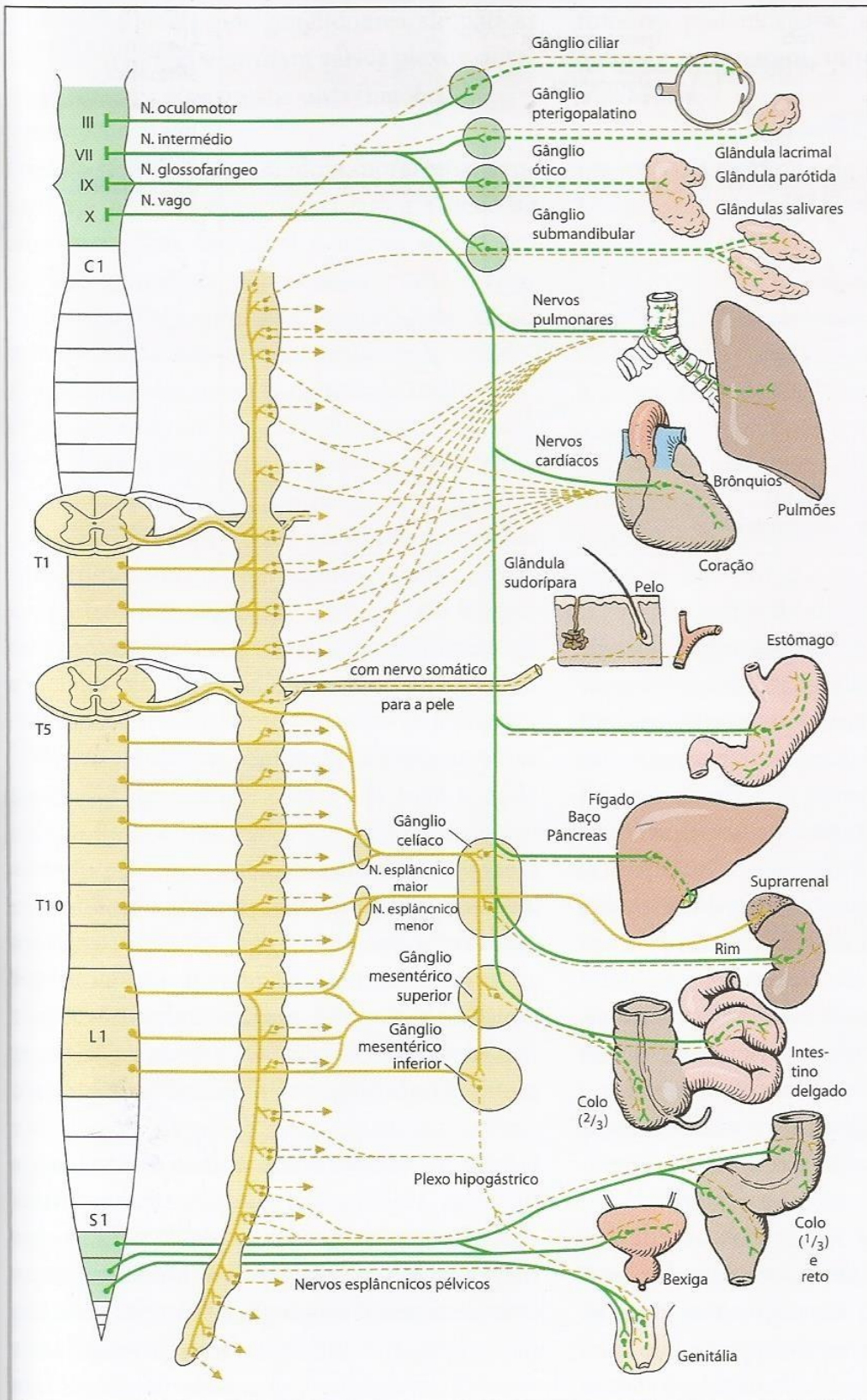


Fig. 6.15 Sistemas nervosos simpático e parassimpático (ilustração esquemática). Amarelo: simpático. Verde: parassimpático.

fibras atravessam a cadeia simpática sem estabelecer sinapses e, em seguida, terminam em segundos neurônios de um gânglio pré-vertebral. Em todos os casos, as fibras pós-ganglionares não mielinizadas deixam a cadeia simpática por meio dos *ramos comunicantes cinzentos*, que se

reúnem ao nervo espinal do mesmo nível segmentar, de forma que suas fibras estendem-se até o dermatomo cutâneo correspondente. Na pele, as fibras autônomas inervam os vasos sanguíneos cutâneos, os músculos eretores dos pelos e as glândulas sudoríparas.

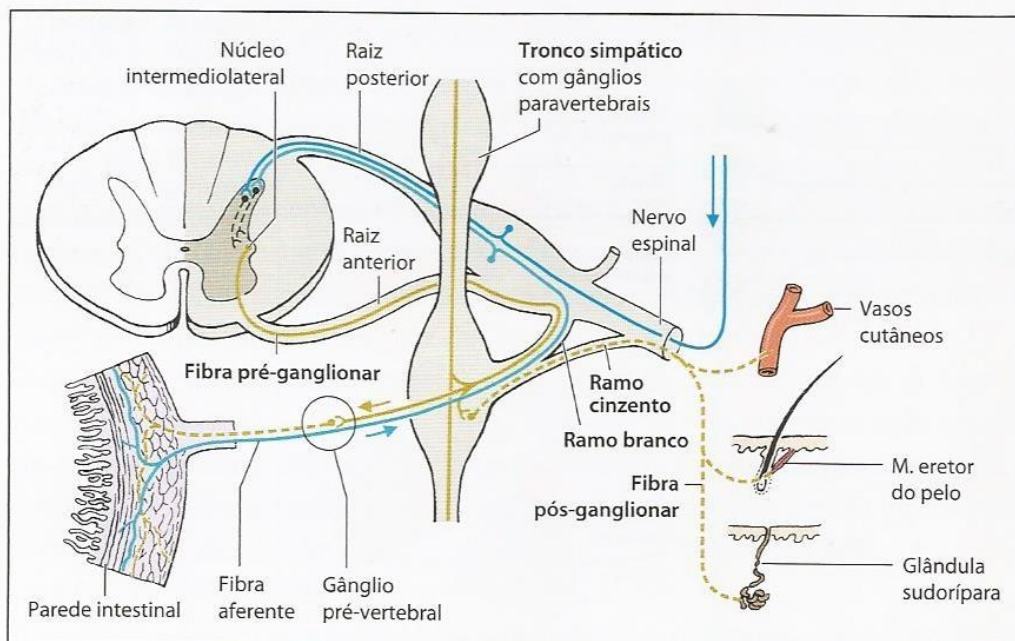


Fig. 6.16 Tronco simpático e fibras simpáticas pré-ganglionares e pós-ganglionares (ilustração esquemática).

Inervação simpática da cabeça e do pescoço.

Como mencionado, algumas fibras pós-ganglionares alcançam seus alvos periféricos por meio de nervos espinais segmentares, enquanto outras o fazem estendendo-se ao longo dos vasos sanguíneos e seus ramos, principalmente na cabeça e no pescoço. A medula espinhal cervical não contém núcleos simpáticos; desse modo, a inervação simpática da cabeça e do pescoço origina-se da coluna de células intermediolaterais dos 4–5 segmentos torácicos superiores. As fibras pós-ganglionares originadas desses segmentos ascendem pela cadeia simpática e terminam em três gânglios em sua extremidade rostral: *gânglio cervical superior*, *gânglio cervical médio* e *gânglio cervicotorácico (estrelado)*. Nesses gânglios estão localizadas as estações de retransmissão sináptica aos segundos neurônios, que emitem as fibras pós-ganglionares. Algumas dessas fibras estendem-se junto com os nervos espinais até os dermatômeros cutâneos do pescoço. Outras fibras não mielinizadas originadas do gânglio cervical superior formam o *plexo carotídeo externo*, que acompanha a artéria carótida externa e seus ramos até a cabeça e a face, innervando as glândulas sudoríparas, a musculatura lisa dos folículos pilosos e os vasos sanguíneos. Outras fibras acompanham a arté-

ria carótida interna na forma do *plexo carotídeo interno*, que innerva o olho (músculo dilatador das pupilas, músculo orbitário e músculo tarsal) e também as glândulas lacrimais e salivares (Figs. 4.27, 4.28 e 6.15).

Inervação simpática do coração e dos pulmões.

As fibras pós-ganglionares originadas dos gânglios cervicais e dos 4–5 gânglios torácicos superiores formam os *nervos cardíacos* que constituem o *plexo cardíaco* responsável pela inervação do coração. Os *nervos pulmonares* innervam os brônquios e os pulmões (Fig. 6.15).

Inervação simpática dos órgãos abdominais e pélvicos.

As fibras pré-ganglionares originam-se dos segmentos torácicos de T5 a T12 e, por meio dos *nervos esplâncnicos maior e menor*, estendem-se até os gânglios pré-vertebrais ímpares (*gânglios celíaco*, *mesentérico superior* e *mesentérico inferior*), que estão localizados ao longo da aorta nos níveis de origem dos ramos aórticos com a mesma terminologia. Dentro desses gânglios, as fibras esplâncnicas estabelecem sinapses com os segundos neurônios simpáticos que, por sua vez, emitem fibras pós-ganglionares para as vísceras abdominais e pélvicas. Em contraste com as fibras parassim-

páticas, as fibras pós-ganglionares simpáticas são muito longas e formam vários plexos, antes de chegar aos seus órgãos-alvo (Fig. 6.15).

Medula suprarrenal. A medula suprarrenal ocupa uma posição especial no sistema nervoso simpático. Essa estrutura é semelhante a um gânglio simpático, porque é inervada diretamente por fibras pré-ganglionares. Essas fibras estabelecem sinapses com segundos neurônios modificados localizados dentro da medula suprarrenal que, em vez de originar axônios, secretam epinefrina e norepinefrina na corrente sanguínea (Fig. 6.15). A ativação simpática induz a medula suprarrenal a secretar epinefrina e norepinefrina que, em seguida, produz efeitos simpáticos nos órgãos periféricos. Isso é especialmente importante em situações de estresse.

Sintomas clínicos das lesões simpáticas

Síndrome de Horner. Como foi mencionado no Capítulo 4, as lesões que afetam o centro cilioespinal (gânglio cervicotorácico) ou os plexos autônomos situados ao longo dos vasos sanguíneos da cabeça e do pescoço causam síndrome de Horner ipsilateral. Essa síndrome consiste na tríade clínica de constrição/miose pupilar (decorrente da incapacidade de contrair o músculo dilatador da pupila), queda/ptose palpebral (atribuída à incapacidade de contrair o músculo tarsal) e bulbo ocular encovado/enoftalmia (causado pela contração do músculo orbital). Também há supressão da transpiração (anidrose) e vasodilatação (causada pela perda do efeito vasoconstritor dos nervos simpáticos) na metade ipsilateral da face que, por essa razão, parece seca e ruborizada.

Causas da síndrome de Horner. A interrupção da via simpática que se dirige à cabeça e ao pescoço em qualquer ponto pode provocar essa síndrome. Uma causa comum é carcinoma brônquico do ápice pulmonar (**tumor de Pancoast**) com compressão da cadeia simpática cervical. Esses

tumores podem causar síndrome de Horner, antes de se tornarem sintomáticos por qualquer outra razão.

Dissecção da artéria carótida interna é outra causa importante da síndrome de Horner. Quando a íntima dessa artéria é violada, o sangue entra na parede do vaso e sua luz é estreitada ou obstruída, mas é raro ocorrer ruptura da artéria com formação de pseudoaneurisma. A dissecção carotídea tem várias causas possíveis: a dissecção pode ser *traumática* ou causada por alguma *anormalidade intrínseca* dos tecidos da parede vascular (p. ex., displasia fibromuscular, que predispõe à formação de uma laceração da íntima). Contudo, na maioria dos casos, não é possível determinar a causa da dissecção.

A patogenia da disfunção simpática associada à dissecção carotídea ainda não está completamente esclarecida. De acordo com uma hipótese recente, a *compressão* dos ramos nervosos simpáticos por um hematoma intramural causa lesão e disfunção neurais. De acordo com outra hipótese, a *isquemia* dos ramos nervosos simpáticos é a causa principal de sua disfunção, porque esses ramos são irrigados por diminutos ramos perfurantes da artéria carótida interna, que podem ser deslocados ou obstruídos pela dissecção. Nenhuma dessas hipóteses é plenamente satisfatória.

A síndrome de Horner também é causada por lesões do tronco encefálico, que afetam a via simpática central, como ocorre na síndrome de Wallenberg (veja Cap. 4).

Fenômenos vasomotores da disfunção simpática

A vasodilatação que ocorre depois de uma lesão simpática pode ser explorada terapeuticamente: a *simpatectomia* é realizada em alguns casos para aumentar o fluxo sanguíneo regional (p. ex., doença de Raynaud).

A vasodilatação causada por uma lesão simpática também é evidenciada depois da interrupção dos nervos esplâncnicos, que provoca aumentos expressivos do volume intravascular da circulação intestinal (acumulação de sangue

na área esplâncnica) com risco de hemorragia interna.

Sistema nervoso parassimpático

Em contraste com o sistema nervoso simpático, o sistema nervoso parassimpático não desencadeia reações sistêmicas, mas causa seus efeitos em áreas específicas e bem delimitadas, tendo em vista o fato de que seus segundos neurônios (pós-ganglionares) estão localizados nas proximidades dos seus órgãos-alvo. Além disso, a acetilcolina liberada como neurotransmissor nas terminações dos nervos parassimpáticos é rapidamente decomposta pelas colinesterases e, por essa razão, seu efeito tem duração relativamente breve.

As fibras pré-ganglionares do sistema nervoso parassimpático são longas (ao contrário das fibras pré-ganglionares curtas do sistema nervoso simpático). Essas fibras emergem dos núcleos do tronco encefálico e da medula espinal sacra (S2, S3 e S4) (Fig. 6.15).

Parte craniana do sistema nervoso parassimpático

Inervação parassimpática da cabeça. Os corpos celulares dos neurônios pré-ganglionares estão localizados em vários núcleos do tronco encefálico e seus axônios estão presentes nos nervos cranianos III, VII, IX e X. (A anatomia e o trajeto desses nervos estão descritos no Cap. 4.) As fibras pré-ganglionares estendem-se até alguns gânglios situados em proximidade direta com seus respectivos órgãos-alvo (gânglios ciliar, pterigopalatino, submandibular e ótico). Esses gânglios são estações de retransmissão, nas quais as fibras pré-ganglionares formam sinapses com os segundos neurônios (pós-ganglionares). As fibras pós-ganglionares simpáticas da cabeça são curtas, porque precisam percorrer distâncias curtas até chegar aos seus órgãos-alvo. Como também ocorre com as fibras pós-ganglionares simpáticas, elas inervam músculos lisos, glândulas sudoríparas e glândulas lacrimais e

salivares (Fig. 6.15). A musculatura lisa das paredes dos vasos sanguíneos não tem inervação parassimpática.

Inervação parassimpática dos órgãos torácicos e abdominais. A parte parassimpática do nervo vago (Fig. 4.49) origina-se do núcleo dorsal do nervo vago e emite fibras pré-ganglionares para inervar o coração, os pulmões e as vísceras abdominais até o terço distal do colo transverso (Fig. 6.15). Os segundos neurônios (pós-ganglionares) estão localizados nos plexos autônomos situados em contato direto com seus órgãos-alvos, ou também dentro da parede intestinal (plexo miontérico de Auerbach, plexo submucoso de Meissner).

Parte sacra do sistema nervoso parassimpático

Inervação parassimpática dos órgãos pélvicos e da genitália. A parte sacra do sistema nervoso parassimpático transmite estímulos pelos nervos esplâncnicos pélvicos e pelos plexos hipogástricos (pélvicos) superior e inferior aos gânglios da parede muscular do intestino grosso (do terço distal do colo transverso em diante), reto, bexiga e genitália (Fig. 6.15). Na região pélvica, o sistema nervoso parassimpático é responsável pelo esvaziamento do reto e da bexiga, além de estimular a ereção peniana; por outro lado, as fibras simpáticas são responsáveis pela ejaculação, que ocorre por contrações dos canais deferentes e das vesículas seminais.

Inervação autônoma e distúrbios funcionais de órgãos específicos

A Tabela 6.1 resume as inervações simpáticas e parassimpáticas dos órgãos específicos. A inervação dos órgãos pélvicos está descrita com mais detalhes nas seções subsequentes, porque as funções desses órgãos são afetadas comumente pelos distúrbios do sistema nervoso autônomo. Disfunção vesical é o problema mais comum desse tipo.

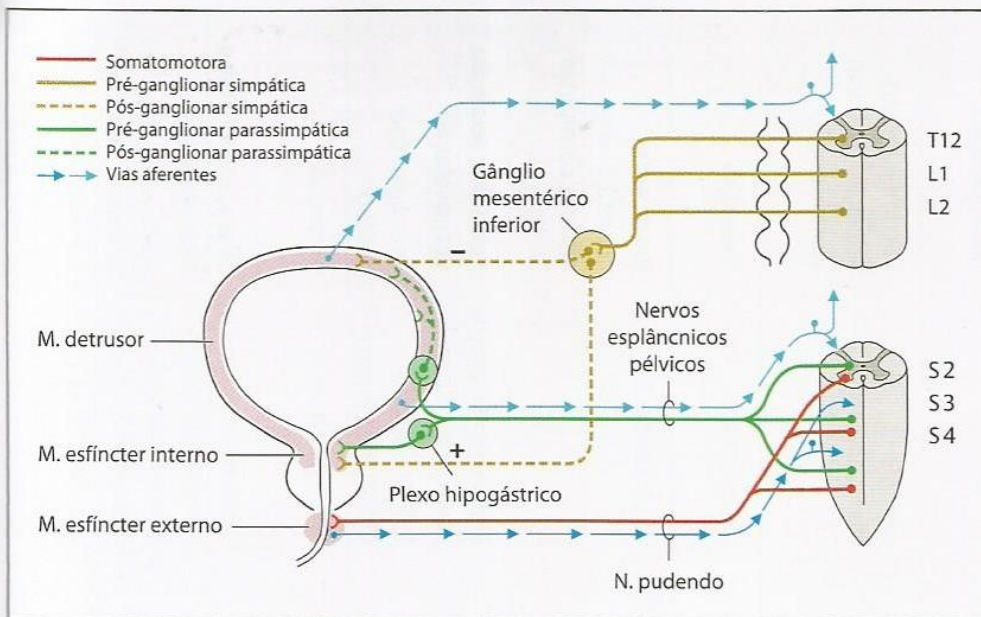


Fig. 6.17 Inervação da bexiga.

Inervação da bexiga

Inervação parassimpática. A inervação motora da bexiga é predominantemente parassimpática. Os nervos esplâncnicos pélvicos derivados dos segmentos S2, S3 e S4 estendem-se aos gânglios parassimpáticos da parede da bexiga e à musculatura lisa do esfíncter uretral interno (Figs. 6.15 e 6.17). A estimulação parassimpática provoca contração do músculo liso detrusor da parede vesical e relaxamento simultâneo do esfíncter uretral interno, resultando na eliminação da urina (micção).

Inervação simpática. As fibras simpáticas que innervam a bexiga originam-se dos neurônios da coluna de células intermediolaterais do último segmento torácico e dos segmentos lombares superiores da medula espinal (segmentos T12, L1 e L2). Essas fibras passam pela parte caudal da cadeia simpática e pelos nervos esplâncnicos inferiores até chegarem ao gânglio mesentérico inferior. Em seguida, as fibras simpáticas pós-ganglionares estendem-se por meio do plexo hipogástrico inferior até a parede da bexiga (túnica muscular) e a musculatura lisa do esfíncter uretral interno (Figs. 6.15 e 6.17).

Inervação sensitiva. As fibras aferentes originam-se dos nociceptores e dos proprioceptores

da parede vesical, que respondem ao estiramento. À medida que a bexiga enche, há elevação reflexa do tono muscular da parede vesical e do esfíncter interno, que é mediada pelos segmentos sacrais (S2–S4) e pelos nervos esplâncnicos pélvicos. A tensão crescente da parede vesical é percebida conscientemente, porque alguns dos estímulos aferentes são levados aos níveis centrais por meio das colunas posteriores até chegar ao chamado centro pontino da micção, que está localizado na formação reticular próxima do locus cerúleo. A partir do centro da micção, os estímulos descem até o lóbulo paracentral da superfície medial dos hemisférios cerebrais e às outras áreas cerebrais.

Regulação da função vesical: continência e micção

A bexiga desempenha suas duas funções principais – **armazenamento continente da urina e esvaziamento completo periódico** – da seguinte forma.

Continência urinária é conseguida por *ativação dos esfíncteres uretrais interno e externo* e, nas mulheres, principalmente por ativação dos *músculos do assoalho pélvico*. As fibras eferentes simpáticas originadas de T11 a L2 ativam os receptores alfa do esfíncter interno e também pa-

Tabela 6.1 Sistema nervoso simpático e parassimpático

Simpático			Parassimpático			
Órgão	Neurônio pré-ganglionar	Neurônio pós-ganglionar	Atividade	Neurônio pré-ganglionar	Neurônio pós-ganglionar	Atividade
Olho	T1–T2	Gânglio cervical superior	Midríase	Núcleo de Edinger-Westphal (núcleo oculomotor acessório)	Gânglio ciliar	Miose, contração do músculo ciliar (acomodação)
Glândulas lacrimais, sublinguais e submandibulares	T1–T2	Gânglio cervical superior	Vasoconstrição Secreção (viscosa)	Núcleo salivatório superior	Gânglio pterigopalatino	Lacrimejamento, salvação (aquosa), vasodilatação
	T1–T2	Gânglio cervical superior	Vasoconstrição Secreção	Núcleo salivatório inferior	Gânglio ótico	Salvação
Coração	T1–T4 (T5)	Gânglios cervicais superior, médio e inferior e gânglios torácicos superiores	Aceleração Dilatação das artérias coronárias	Núcleo dorsal do nervo vago	Plexo cardíaco	Bradicardia, constrição das artérias coronárias
Intestino delgado e colo ascendente	T6–T10	Gânglio celíaco, gânglio mesentérico superior	Inibição da peristalse e da secreção	Núcleo dorsal do nervo vago	Plexo mionterico (de Auerbach), plexo submucoso (de Meissner)	Peristalse, secreção, vasodilatação
Pâncreas	T6–T10	Gânglio celíaco	–	Núcleo dorsal do nervo vago	Plexo periarterial	Secreção
Colo descendente e reto	L1–L2	Gânglio mesentérico inferior, gânglio hipogástrico	Inibição da peristalse, secreção	S2–S4	Plexo mionterico (de Auerbach) e plexo submucoso (de Meissner)	Secreção, peristalse, evacuação

Rim, bexiga	L1-L2	Gânglio celiaco, plexos renal e hipogástrico	Ativação do músculo do esfíncter interno, vasoconstricção	S2-S4	Plexo hipogástrico (plexo vesical)	Relaxamento do músculo do esfíncter interno, contração do músculo detrusor, vasodilatação
Glândula suprarrenal	T11-L1	Células suprarrenais	Secreção (norepinefrina, epinefrina)	-	-	-
Genitália masculina	L1-L2 (nervos esplâncnicopélvicos)	Plexos hipogástricos superior e inferior (plexo pélvico)	Ejaculação Vasoconstricção	S2-S4	Plexo hipogástrico (plexo pélvico)	Ereção, vasodilatação, secreção
Pele da cabeça e do pescoço	T2-T4	Gânglios cervicais superior e médio	Vasoconstricção Transpiração Piloereção	-	-	-
Braços	T3-T6	Gânglio cervical inferior e gânglio torácico superior	-	-	-	-
Pernas	T10-L2	Gânglios lombar inferior e sacro superior	-	-	-	-

recem inibir o músculo detrusor por um mecanismo ainda desconhecido. O esfíncter uretral externo é um músculo estriado que, como também ocorre com os músculos do assoalho pélvico, recebe sua inervação somática por meio das fibras eferentes do nervo pudendo (S2 a S4, veja anteriormente).

À medida que a bexiga enche e a tensão da parede vesical aumenta, a contração reflexa involuntária do músculo detrusor é suprimida eficazmente por ativação do esfíncter externo pelos neurônios motores somáticos sacrais. Ao mesmo tempo, a ativação simpática lombar estimula o fechamento do esfíncter interno e também o relaxamento do músculo detrusor.

Micção. O estímulo mais importante para a micção é o *estiramento da parede vesical*, que excita os neurônios aferente sensitivos viscerais, provoca desejo de urinar e, com a cooperação dos centros neurais superiores, resulta na *contração do músculo detrusor*. Esse músculo côncavo recebe sua inervação parassimpática da medula espinal sacra por meio do nervo pélvico. O esvaziamento da bexiga também é estimulado pela *compressão abdominal* somática controlada voluntariamente e pela *estimulação do relaxamento dos esfíncteres uretrais interno e externo*.

Em um nível supraespinal, a micção é controlada pelo *centro pontino da micção*, que projeta fibras eferentes descendentes pelos tratos reticuloespinais medial e lateral para coordenar o relaxamento simultâneo dos esfíncteres interno e externo e a contração do músculo detrusor. O neurotransmissor glutamato desempenha um papel importante nessa via. O centro pontino da micção não está bem caracterizado anatomicamente. Esse centro pode ser inibido pelas fibras aferentes originadas dos centros superiores, inclusive córtex frontal, giro do cíngulo, lóbulo paracentral e gânglios da base.

Disfunção vesical

Como foi mencionado na última seção, a regulação da continência e da micção depende da

cooperação funcional perfeita de várias estruturas anatômicas, algumas situadas muito distantes das outras. Lesões em diferentes níveis do sistema nervoso central ou periférico podem ter efeitos deletérios de longo alcance na função vesical.

A disfunção vesical pode ser causada por lesões anatômicas/estruturais da bexiga ou da uretra (**disfunção vesical de origem urológica**: tumores vesicais, obstrução infravesical por estenose uretral ou hipertrofia da próstata), ou pode ser atribuída a uma lesão das estruturas neurais que inervam a bexiga (**disfunção vesical neurogênica**). A lesão neural desencadeante pode estar localizada nas vias neurais periféricas, nos plexos autônomos, na medula espinal ou nos centros superiores.

A disfunção dos mecanismos de controle supraespinais frequentemente causa disfunção vesical, por exemplo, em pacientes com esclerose múltipla. Os distúrbios da interação entre o centro pontino da micção e outros centros superiores que o modulam desempenham um papel importante nos subtipos de disfunção vesical neurogênica encontrada nas doenças neurodegenerativas, inclusive doença de Parkinson.

Disfunção vesical neurogênica

As manifestações típicas da disfunção vesical neurogênica são *aumento da frequência e urgência urinárias, incontinência, esvaziamento difícil* e incompleto da bexiga e infecções urinárias repetidas.

A primeira etapa do tratamento bem-sucedido da disfunção vesical neurogênica é um diagnóstico clínico certo. Vários aspectos da função urinária devem ser levados em consideração, inclusive com respostas às seguintes perguntas: Quando e com que frequência a bexiga é esvaziada? A bexiga esvazia completamente? O desejo de urinar está normal, reduzido ou anormalmente exacerbado (urgência urinária)? É possível excluir a coexistência de infecção urinária? O paciente é continente?

Instabilidade do detrusor e hiper-reflexia reflexa

caracterizam-se por contrações prematuras do músculo detrusor durante a fase de enchimento da bexiga. O termo “instabilidade” refere-se à falta de inibição normal da contração do detrusor; o termo “hiper-reflexia” significa que uma doença neurológica seja a causa do distúrbio do esvaziamento vesical. Desse modo, os distúrbios clínicos como bexiga neurogênica desinibida, bexiga automática e instabilidade motora da bexiga fazem parte da categoria etiológica de hiper-reflexia do detrusor. Nesses casos, a *lesão está localizada acima da medula espinal sacra* e interfere com a função das projeções inibitórias suprassacrais ao músculo detrusor. O sintoma principal da hiper-reflexia isolada do músculo detrusor é **urgência urinária incontável com incontinência de urgência e volume residual pequeno**. As causas mais comuns são esclerose múltipla, doenças vasculares cerebrais, hidrocefalia de pressão normal, doença de Parkinson, traumatismo raquimedular e traumatismo ou tumor dos lobos frontais do cérebro.

Dissinergia detrusor-esfíncter é definida por contrações involuntárias do músculo detrusor sem relaxamento do esfíncter uretral externo. A lesão está localizada *entre a medula espinal sacra e o centro pontino da micção*. O sintoma principal é **urgência urinária incontável com esvaziamento parcial da bexiga**. A dissinergia detrusor-esfíncter causa complicações (sobretudo infecções ascendentes do trato urinário) mais comumente nos homens que nas mulheres, porque estas têm resistência mais baixa no trato de saída da bexiga, em comparação com os homens. As causas mais comuns são esclerose múltipla, mielopatia cervical, tumores medulares, malformações vasculares e traumatismo. Essa condição deve ser diferenciada da forma rara de *obstrução funcional do colo vesical*, que é um distúrbio de causa desconhecida associado ao aumento do volume residual e que pode causar disfunção renal.

Arreflexia do detrusor resulta da inervação aferente ou eferente deficiente do músculo detru-

sor. Os distúrbios aferentes e eferentes raramente ocorrem de forma isolada, provavelmente porque os estímulos aferentes e eferentes são transmitidos pelos nervos parassimpáticos pélvicos e pelos segmentos sacrais da medula espinal; desse modo, qualquer lesão que bloqueie a transmissão de um tipo de estímulo obrigatoriamente suprime o outro. As manifestações clínicas da arreflexia do detrusor são **urgência reduzida para urinar, incapacidade de iniciar a micção e incontinência de transbordamento** com volume vesical ampliado (até 2.000 mL). A *lesão está localizada na medula espinal sacra ou nos nervos periféricos que entram e saem dela*. As causas são tumores do cone medular e/ou da cauda equina, estenose e hérnia de disco da lombar, polirradiculite (inclusive síndrome de Guillain-Barré), polineuropatia diabética ou alcoólica, *tabes* dorsal, operações e radioterapia da pelve, mielodisplasia e síndrome da medula encarcerada.

A arreflexia do detrusor causada pela disfunção da medula espinal sacra ocorre em 20%–30% dos pacientes com esclerose múltipla. A maioria desses pacientes tem aumentos acentuados do volume residual, porque a tentativa de urinar é dificultada ainda mais pela incapacidade de relaxar o esfíncter uretral externo.

Incontinência de esforço genuína. É possível afirmar que um paciente tem incontinência de esforço genuína, quando a função do músculo detrusor é normal e a incontinência de esforço deve-se unicamente à ativação deficiente do esfíncter uretral externo. A incontinência de esforço genuína – tipo mais comum de distúrbio do esvaziamento vesical das mulheres – ocorre principalmente depois de histerectomia e nas mulheres múltiparas com prolapso uterino. A incidência aumenta com a idade. Essa condição também é uma das manifestações clínicas de vários distúrbios neurogênicos do esvaziamento vesical, inclusive hiper-reflexia do detrusor e dissinergia detrusor-esfíncter.

Apresentação de caso 3: Síndrome da medula encarcerada

Essa enfermeira de 27 anos, até então saudável, queixou-se ao seu médico de família que tinha dificuldade de urinar. Ela tinha dificuldade de iniciar o fluxo urinário, precisava fazer esforço para urinar e sentia que sua bexiga continuava cheia depois disso. Em outras ocasiões, a paciente eliminava involuntariamente pequenas quantidades de urina. Por fim, a paciente teve um único episódio de incontinência fecal. Ela estava muito preocupada e envergonhada, tinha medo de sair de casa e parou de trabalhar. A paciente negava sentir dor ou qualquer história de traumatismo.

O exame neurológico mostrou hiperestesia nos dermatômos sacros (hiperestesia em sela), força normal nos membros inferiores e redução acentuada do tono do esfíncter anal. A RM foi solicitada para excluir uma massa comprimindo o cone medular ou a cauda equi-

na (Fig. 6.18). Esse exame mostrou uma anomalia do desenvolvimento do canal medular lombossacro, na qual o cone medular estava localizado em um nível anormalmente baixo (síndrome da medula encarcerada).

Com essa anomalia, como o cone medular está localizado imediatamente abaixo da dura-máter e está aderido a ela, ele não consegue descer normalmente até o nível de L1–L2 durante o desenvolvimento embrionário. Os déficits neurológicos resultantes podem não ser evidenciados até uma idade mais avançada e sua patogenia não está totalmente esclarecida. Em razão dos seus déficits neurológicos progressivos, a paciente foi tratada com intervenção neurocirúrgica de desprendimento cirúrgico do cone fixado à dura-máter. Em seguida, os déficits neurológicos da paciente regrediram por completo.

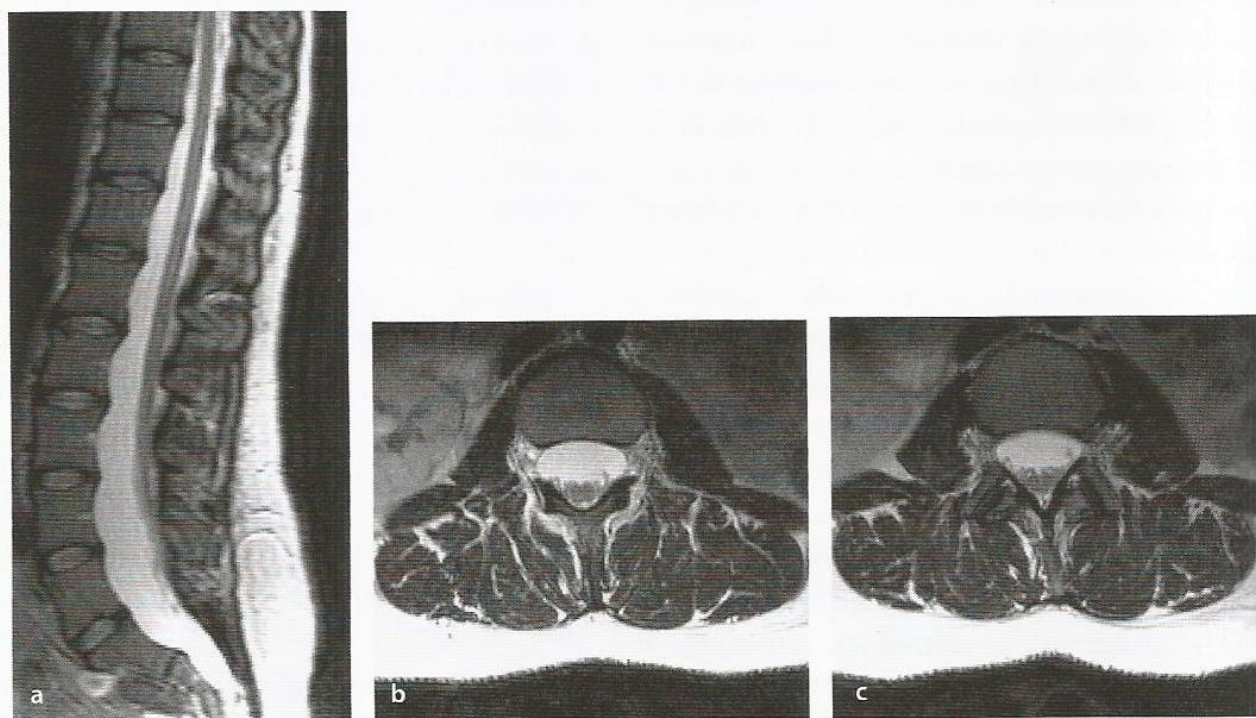


Fig. 6.18 Síndrome da medula encarcerada. **a.** Imagem de RM em T2 no plano sagital mostrando alargamento do canal medular lombar, com cone medular situado em posição anormalmente baixa (L4), imediatamente sob a dura-máter dorsal. Nesse caso, não havia anomalias associadas, inclusive seio

dérmico, lipoma ou meningocele. **b, c.** Cortes axiais em T2 no nível de T12 do canal medular (**b**) e no nível de L2 (**c**) mostrando a medula espinal nesses dois níveis. Mesmo no nível de L2, a medula tinha diâmetro maior que a cauda equina e estava aderida à dura-máter dorsal.

Disfunção vesical não neurogênica

Obstrução infravesical geralmente ocorre nos homens, mais comumente como consequência da hipertrofia prostática benigna; as manifestações clínicas desse distúrbio são urgência urinária, polaciúria, noctúria, retenção urinária e incontinência de transbordamento.

Disfunção do esfíncter uretral externo. Estudos mostram que a disfunção do esfíncter uretral que impede o relaxamento adequado do músculo esfíncterico, é uma causa frequente dos distúrbios obstrutivos do esvaziamento vesical das mulheres jovens. Essa condição caracteriza-se por descargas miotoniformes na EMG. O

exame de EMG é necessário para diferenciar entre esse distúrbio e dois outros diagnósticos alternativos importantes encontrados nas mulheres jovens com distúrbios do esvaziamento vesical, ou seja, esclerose múltipla e disfunção vesical psicogênica.

Enurese é definida como perda involuntária da urina, diurna ou noturna, em pacientes com mais de 4 anos de idade, na ausência de qualquer lesão etiológica detectável. Desse modo, por definição, enurese não é um distúrbio neurológico. Os diagnósticos diferenciais importantes são as causas neurológicas e urológicas orgânicas de incontinência, inclusive epilepsia, espinha bífida oculta e malformações das vias urinárias. Em alguns casos, há indicação para o registro do EEG em 24 horas.

Inervação retal

O esvaziamento do reto é semelhante ao da bexiga em muitos aspectos (Fig. 6.19).

O enchimento do reto ativa receptores de estiramento da parede retal, que transmitem estímulos aos segmentos S2–S4 da medula espinal sacra por meio do plexo hipogástrico inferior. Em seguida, os estímulos aferentes sobem pela medula espinal até os centros de controle supe-

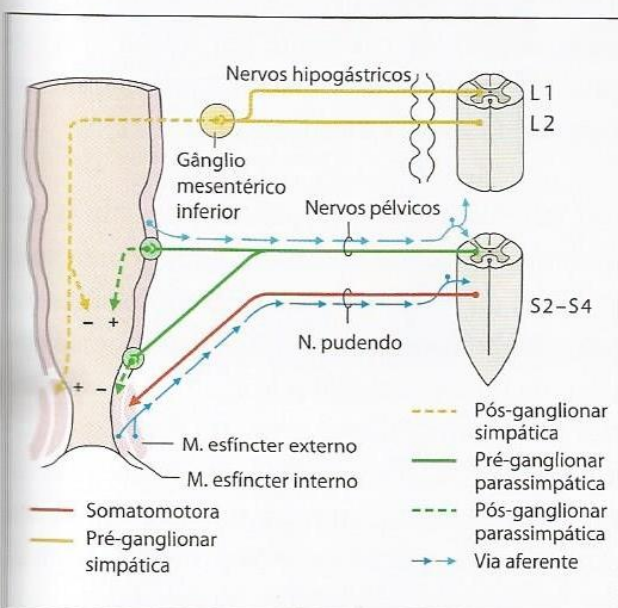


Fig. 6.19 Inervação do reto.

riores, que provavelmente estão localizados na formação reticular pontina e no córtex cerebral.

A peristalse retal é estimulada pela ativação parassimpática dos segmentos S2–S4, que também causam relaxamento do esfíncter interno. O sistema nervoso simpático inibe a peristalse. O esfíncter externo consiste em músculo estriado e está sob controle voluntário.

O esvaziamento do reto é realizado principalmente por contrações voluntárias da musculatura abdominal.

Distúrbios do esvaziamento retal

Retenção fecal. A transecção da medula espinal acima dos centros lombossacros da defecação causa retenção fecal. A interrupção do componente aferente da via reflexa da defecação priva os centros superiores de informações quanto ao estado de enchimento retal, enquanto a interrupção das fibras motoras descendentes suprime as contrações abdominais voluntárias. Em geral, o fechamento dos esfíncteres não é satisfatório em consequência da fraqueza espástica.

Incontinência fecal. As lesões da medula espinal sacra (S2–S4) suprimem o reflexo anal e causam incontinência fecal. Quando as fezes são líquidas, o paciente tem perda involuntária de fezes.

Inervação da genitália masculina

As fibras simpáticas eferentes originadas dos segmentos superiores da medula espinal lombar estendem-se por meio de um plexo neural periarterial (plexo hipogástrico) até as vesículas seminais, próstata e canal deferente. A estimulação desse plexo provoca ejaculação (Fig. 6.20).

As fibras parassimpáticas originadas dos segmentos S2–S4 estendem-se por meio dos nervos esplâncnicos pélvicos (nervos erigentes) até os corpos cavernosos. A vasodilatação dos corpos cavernosos induzida pela ativação parassimpática provoca ereção do pênis (Fig. 6.20). O esfíncter uretral e os músculos isquio-

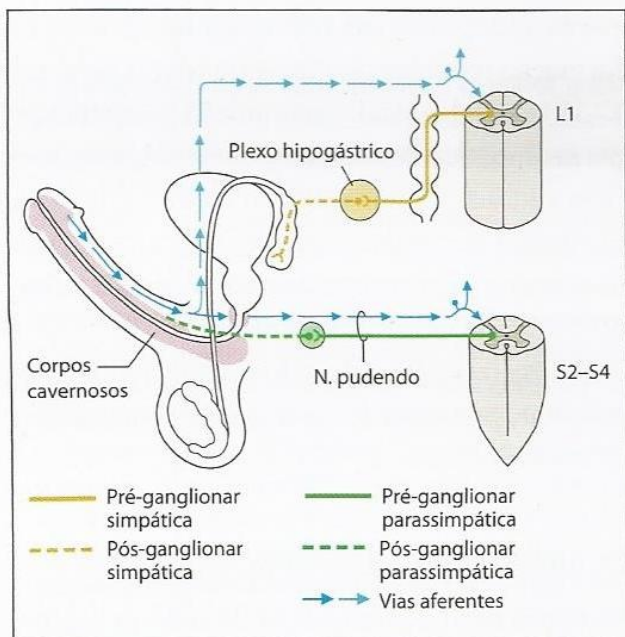


Fig. 6.20 Inervação da genitália masculina (ereção e ejaculação).

cavernoso e bulboesponjoso são inervados pelo nervo pudendo.

Por fim, a função genital está sob controle dos centros hipotalâmicos, que produzem seus efeitos em parte por conexões neurais (fibras reticuloespinais) e em parte por estímulos humorais (hormônios).

Disfunção genital

A transecção da medula espinhal no nível torácico causa impotência. Os pacientes podem ter priapismo reflexo e, em alguns casos, também é possível ocorrer ejaculação. Alguns estudos relataram paraplegia associada à atrofia testicular.

As lesões da medula espinhal sacra entre os segmentos S2-S4 também causam impotência. Nesses casos, os pacientes não podem ter ereção ou ejaculação.

Dores viscerais e referidas

As fibras autônomas aferentes participam de muitos circuitos reguladores autônomos. A maioria dos estímulos que percorrem essas fibras *não* chega à consciência.

Dor visceral. Entretanto, o indivíduo *pode* perceber conscientemente o estado de enchimento

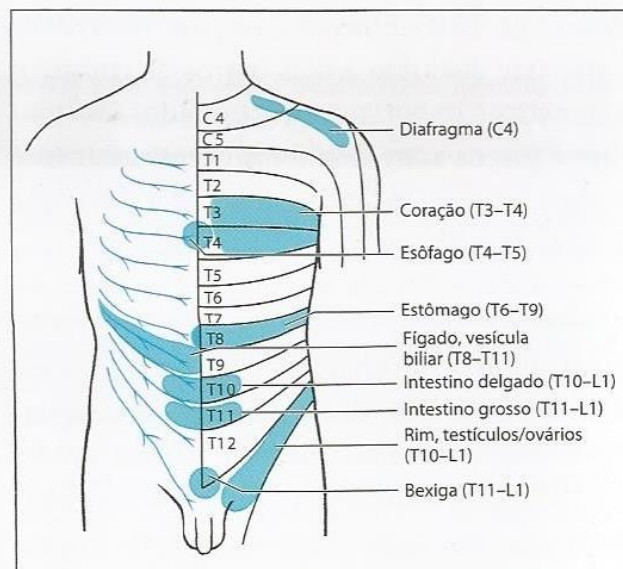


Fig. 6.21 Zonas de Head.

das vísceras ocas, que é transmitido ao sistema nervoso central por meio de fibras autônomas aferentes que se originam dos receptores de estiramento ou pressão presentes na parede da víscera. O enchimento exagerado de uma víscera oca é percebido como dor. Além disso, a irritação da parede de uma víscera pode causar espasmo reflexo da musculatura lisa, que também provoca dor (cólica biliar causada por cálculos biliares; cólica renal causada por cálculos urinários). A inflamação ou a isquemia visceral também é dolorosa (p. ex., angina do peito).

A dor que se origina dos órgãos internos é difusa e mal localizada. Além disso, o paciente pode referir que não sente dor no próprio órgão, mas em uma área relacionada da superfície corporal (zonas de Head, veja Fig. 6.21).

Dor referida. Os corpos celulares das fibras autônomas aferentes, como também ocorre com as fibras aferentes somáticas, estão localizados nos gânglios espinais. As fibras autônomas entram na medula espinhal por meio da raiz posterior junto com as fibras aferentes somáticas originadas do miótomo e do dermatomo de cada nível segmentar. Desse modo, cada segmento específico do corno posterior recebe estímulos aferentes convergentes, tanto dos órgãos internos quanto dos miótomos e dermatomos

relacionados. A ativação desencadeada por um conjunto de fibras aferentes (viscerais ou somáticas) é transmitida ao nível central pelas mesmas fibras do trato espinotalâmico lateral (Fig. 6.22). Desse modo, é compreensível que a dor originada de determinada víscera seja ocasionalmente sentida em outro local, ou seja, no dermatomo ou no miótomo representado pelo mesmo segmento espinal. Esse fenômeno é conhecido como dor referida e pode ser acompanhado de algum grau de hipersensibilidade à estimulação somatossensitiva do dermatomo ao qual a dor é referida. A parede abdominal também pode tornar-se rígida. O mecanismo exato pelo qual a dor referida ocorre ainda não foi definitivamente explicado, embora existam algumas hipóteses.

Por exemplo, a dor de origem cardíaca frequentemente é referida para outro local. Os segmentos torácicos superiores do lado esquerdo

recebem fibras aferentes somáticas originadas do lado esquerdo do tórax e do braço esquerdo, bem como fibras aferentes viscerais provenientes do coração. É comum observar que doenças cardíacas (especialmente isquemia) causam dor em um desses dermatomos (angina do peito). As zonas específicas às quais a dor é referida dos órgãos internos específicos são muito importantes para o diagnóstico físico e são conhecidas como zonas de Head (Fig. 6.21). Entretanto, também pode ocorrer que estímulos originados da pele sejam projetados (referidos) aos órgãos internos. Evidentemente, as fibras aferentes somáticas estão interligadas aos arcos reflexos viscerais dentro da medula espinal. Isso pode explicar por que medidas terapêuticas aplicadas na superfície do corpo (inclusive aplicação de calor ou gelo, compressas, massagem etc.) comumente aliviam a dor originada das vísceras innervadas pelo sistema nervoso autônomo.

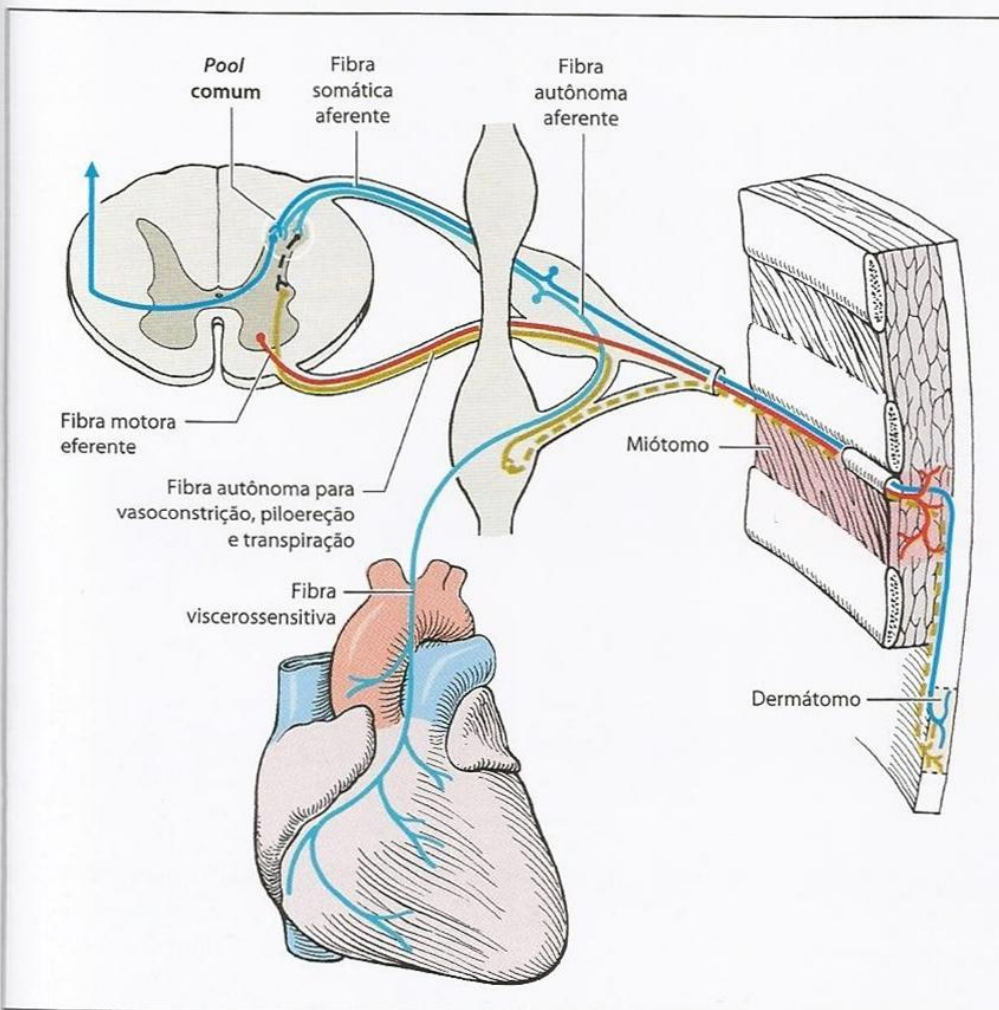


Fig. 6.22 Arco reflexo viscerocutâneo com miótomo, dermatomo e enterótomo.

Estímulos viscerossensitivos e somatossensitivos convergem no nível do corno posterior para um neurônio comum, que transmite outros estímulos ao nível central por uma única via comum. Desse modo, os sinais aferentes originados dos órgãos internos podem ser "mal interpretados" como se fossem originados de áreas cutâneas ou musculares (dermatomo ou miótomo) correspondentes. Esse é o mecanismo da dor referida.

7 Sistema límbico

Revisão de anatomia	235
Componentes principais do sistema límbico	237
Funções do sistema límbico	239

7 Sistema límbico

O sistema límbico é composto por **áreas neocorticais** e **corticais filogeneticamente mais antigas** (partes do arquicórtex e do paleocórtex) e alguns **núcleos**. As arquiteturas celulares do arquicórtex e do paleocórtex diferem da que existe no neocórtex. As estruturas principais do sistema límbico são a formação hipocampal, o giro para-hipocampal e a área entorrinal, o giro denteado, o giro cingulado, o corpo mamilar e a amígdala. Essas estruturas estão interconectadas no **circuito de Papez** e também estabelecem amplas conexões com outras regiões do encéfalo (neocórtex, tálamo e tronco encefálico). Desse modo, o sistema límbico possibilita a comunicação entre as estruturas mesencefálicas, diencefálicas e neocorticais.

Por meio de sua conexão com o hipotálamo e, conseqüentemente, com o sistema nervoso autônomo, o sistema límbico participa da **regulação da impulsão** e do **comportamento afetivo**. Em termos teleológicos, sua função principal é gerar comportamentos que facilitem a sobrevivência do indivíduo e da espécie. À amígdala são atribuídas funções importantes no comportamento associado ao medo e à ansiedade. Além disso, o hipocampo desempenha um papel muito importante na **aprendizagem** e na **memória**. As lesões da formação hipocampal, ou de outras estruturas funcionalmente relacionadas com ela, causam uma **síndrome amnésica**. Dependendo da localização da lesão, os pacientes podem desenvolver diferentes tipos de distúrbios da memória.

Revisão de anatomia

Em 1878, Broca descreveu o **anel de circunvoluções cerebrais** que circunda o corpo caloso, o diencéfalo e os gânglios da base denominando-o de "*grand lobe limbique*" (o grande lobo límbico, do latim *limbus*, anel). Em alguns aspectos, esse conjunto de estruturas pode ser entendido como uma zona de transição entre o tronco encefálico e o neocórtex. As áreas corticais do sistema límbico são formadas de **arquicórtex** (hipocampo e giro denteado), **paleocórtex** (córtex piriforme) e **mesocórtex** (giro do cíngulo). Outras estruturas límbicas são as áreas entorrinal e septal, o *indusium griseum*, a amígdala e os corpos mamilares (Fig. 7.1). As amplas conexões de fibras que conectam todas essas estruturas levaram Papez a propor (em 1937) que um circuito ou alça de ativação neural (circuito de Papez, veja Fig. 7.2) poderia ser o substrato anatômico da percepção e da expressão das emoções e dos estados afetivos correspondente ao comportamento instintivo. Essa teoria rece-

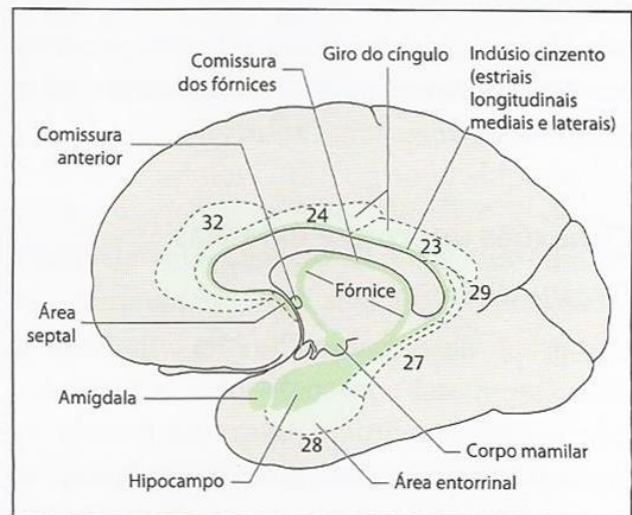


Fig. 7.1 Córtex límbico.

beu apoio dos estudos realizados por Klüver e Bucy (síndrome de Klüver-Bucy). Evidências crescentes quanto às ligações anatômicas e funcionais das diversas estruturas límbicas levaram MacLean a cunhar o termo "sistema límbico".

Contudo, mais recentemente, o conceito de sistema límbico como unidade funcional bem-definida tem sido questionado, na medida em

que mais estudos demonstraram que as estruturas límbicas estabelecem conexões neurais importantes não apenas entre si, mas também com outras estruturas que não fazem parte do sistema. Desse modo, anatômica ou funcionalmente, o sistema límbico não pode ser entendido como um sistema *fechado*. As funções associadas ao sistema límbico, inclusive comportamentos instintivos e afetivos, motivação e disposição em geral, bem como aprendizagem e memória (veja adiante), não devem ser entendidas como pertinentes apenas a esse sistema. Essas funções dependem da cooperação normal entre o sistema límbico e muitas outras áreas do cérebro.

Com isso em mente, não restam outras objeções quanto ao uso do termo “sistema límbico”, principalmente porque as conexões anatômicas entre as diversas estruturas límbicas, que originalmente motivaram o uso desse termo, certamente existem e são robustas e funcionalmente importantes. Até hoje, nenhuma terminologia alternativa unificante conquistou aceitação geral. Na prática clínica, as alterações patológicas das estruturas límbicas ainda são descritas como lesões do sistema límbico.

Conexões internas e externas

Circuito de Papez

Um grupo de estruturas límbicas, inclusive o hipocampo, está conectado entre si por meio do chamado circuito de Papez, que contém algumas estações de transmissão neurais dispostas na forma de um circuito ou alça. Além do diagrama de conexões básicas do circuito de Papez, conforme foi descrito originalmente, muitas outras informações foram obtidas quanto às conexões adicionais e aos neurotransmissores específicos utilizados nas diversas partes desse circuito.

O circuito de Papez tem a seguinte distribuição. A partir do *hipocampo* (corno de Ammon), os estímulos são transmitidos pelo arco maior do *fórnice* até o *corpo mamilar*. Por sua vez, esse

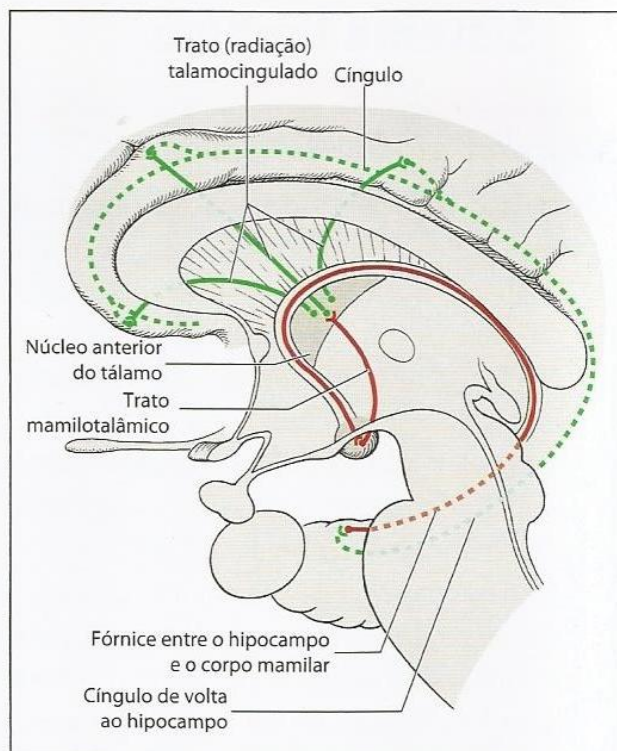


Fig. 7.2 **Circuito de Papez** (hipocampo→fórnice→corpo mamilar→núcleo anterior do tálamo→giro do cíngulo→cíngulo→hipocampo).

núcleo é o local de origem do *trato mamilotalâmico* (de Vicq d'Azyr), que transmite estímulos ao *núcleo anterior do tálamo*. O núcleo anterior emite projeções ao *giro do cíngulo* por meio da *radiação talamocingulada*. A partir do giro do cíngulo, os estímulos são levados pelo *cíngulo de volta* ao hipocampo, completando o circuito (Fig. 7.2).

Conexões com outras áreas do cérebro

O corpo mamilar ocupa uma posição fundamental no circuito de Papez, porque conecta o sistema límbico ao *mesencéfalo* (núcleos de Gudden e Bekhterev) e à *formação reticular*. O trato mamilotegmentar e o pedúnculo do corpo mamilar (veja Figs. 6.9 e 6.10) formam um circuito regulador intrínseco. Os estímulos originados do sistema límbico podem ser transmitidos pelo núcleo anterior do tálamo ao giro do cíngulo, mas também ao *neocórtex* por meio das fibras de associação. Além disso, os estímulos originados do sistema nervoso autônomo podem ser transmitidos pelo hipotálamo e pelo

núcleo dorsal medial do tálamo até chegar ao *córtex orbitofrontal*.

Componentes principais do sistema límbico

Hipocampo

A formação hipocampal é o componente central do sistema límbico. O tema desta seção é a estrutura e as conexões neurais do hipocampo e as alterações clínicas observadas nos pacientes com lesões hipocampais.

Anatomia microscópica da formação hipocampal

O córtex hipocampal consiste no *arquicórtex*, um tipo filogeneticamente antigo de córtex cerebral, que contém apenas **três camadas** em vez das seis existentes nas demais áreas. Em razão dessa estrutura diferente, o hipocampo e algumas outras áreas corticais são conhecidos como *alocórtex* (em contraste com o *isocórtex* de seis camadas). O hipocampo propriamente dito (corno de Ammon ou *cornu Ammonis*) é diferente do giro denteado (*fáscia denteada*, Fig. 7.3a e b). O tipo celular principal do hipocampo é a **célula piramidal**. Existem diferentes tipos de células piramidais em cada região do corno de Ammon (designados de CA1, CA2 e CA3, em que “CA” representa *cornu Ammonis*) (Fig. 7.3c); alguns autores também descrevem uma quarta região (CA4) adjacente ao hilo do giro denteado. As células principais do giro denteado são células granulares, que conectam essa estrutura ao hipocampo propriamente dito (CA4/CA3) por meio de seus axônios, conhecidos como fibras musgosas. Além dos tipos celulares principais (células piramidais e granulosas) que constituem as principais camadas de células, o hipocampo e o giro denteado também contêm **interneurônios GABAérgicos**, que não estão restritos a qualquer camada de células em especial. Essas células não contêm apenas o neurotransmissor inibitório GABA, como também vários neuropeptídeos e proteínas de ligação do cálcio.

Conexões neurais da formação hipocampal

Fibras aferentes entorrinais. Assim como o hipocampo, a *área entorrinal* também é composta de alocórtex. Estudos recentes demonstraram a importância dessa área cerebral, que está localizada em posição lateral ao hipocampo no giro para-hipocampal (área 28 de Brodmann, Figs. 7.1 e 7.3) e faz limite com a amígdala em posição proximal. O sulco lateral marca o limite entre a área entorrinal e o isocórtex temporal (veja Fig. 9.9). A área entorrinal recebe *fibras aferentes de áreas neocorticais muito distantes umas das outras*. Aparentemente, essa área funciona como *porta de entrada ao hipocampo* que, por sua vez, analisa as informações neocorticais que recebe com respeito à sua novidade. A conexão de fibras entre o córtex entorrinal e o hipocampo é volumosa. A maioria dessas fibras pertence à *via perfurante*, que atravessa o subículo (Fig. 7.3a).

Fibras aferentes septais. Neurônios colinérgicos e GABAérgicos do septo medial e da faixa diagonal de Broca (área septal, veja Fig. 7.1) emitem projeções ao hipocampo. A projeção colinérgica é muito difusa, enquanto as fibras GABAérgicas formam especificamente sinapses com os neurônios GABAérgicos do hipocampo.

Fibras aferentes comissurais. Os axônios das células piramidais CA3 e alguns neurônios da região hilar do giro denteado (células musgosas) conectam os dois hipocampus entre si, terminando nos segmentos dentrítricos proximais das células piramidais e granulosas do hipocampo contralateral.

Fibras aferentes originadas do tronco encefálico. Vários núcleos do tronco encefálico enviam fibras catecolaminérgicas ao hipocampo, basicamente em distribuição difusa.

Difusão da ativação no hipocampo

Como já foi mencionado, a projeção originada do córtex entorrinal é a via aferente principal que se dirige ao hipocampo. As fibras entorrinais

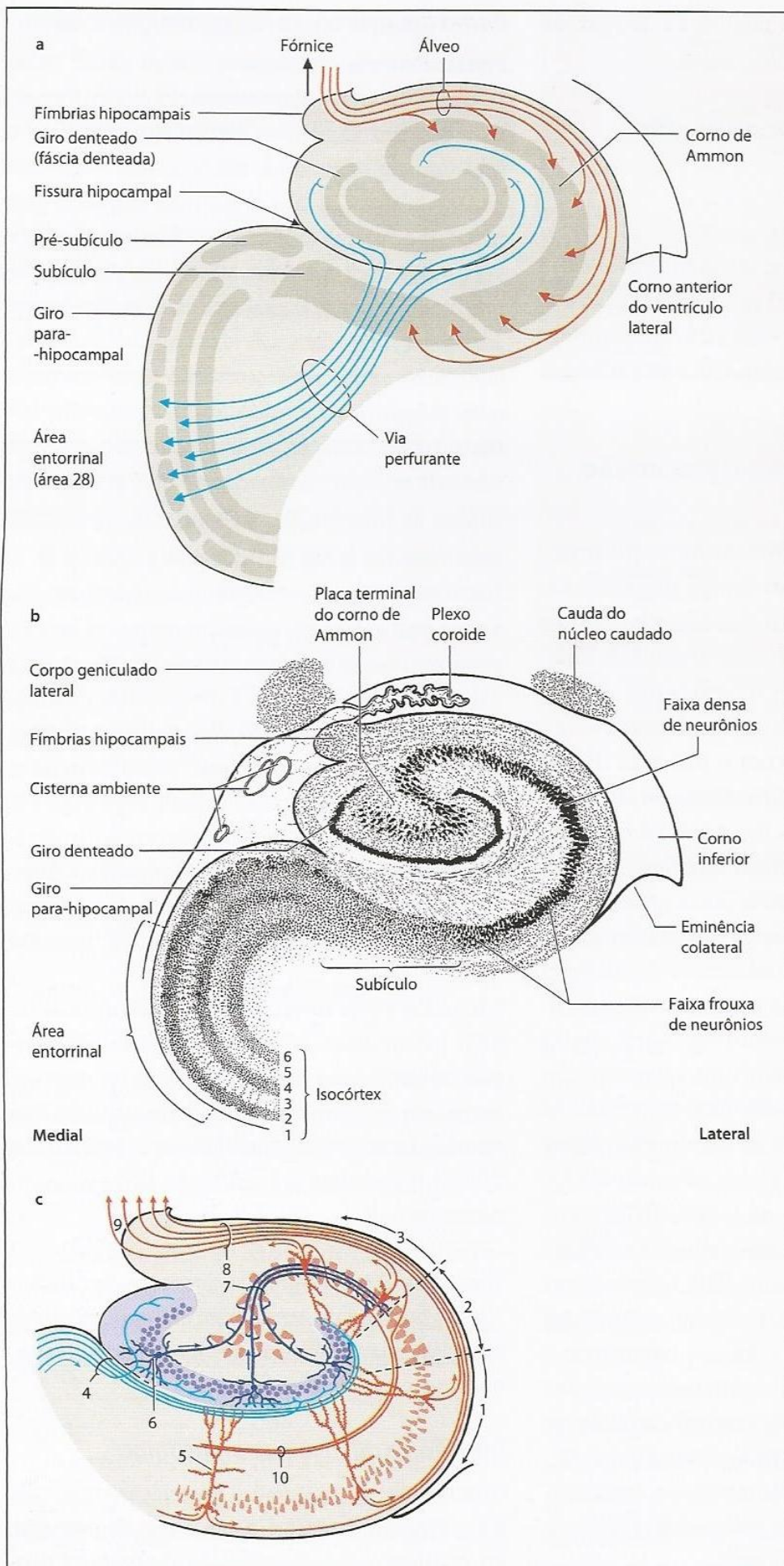


Fig. 7.3 Formação hipocampal.

a. Projeções aferentes e eferentes principais da formação hipocampal: via perfurante e fórnice, respectivamente.

A via perfurante penetra o subículo e de forma a conectar a área entorrinal com o giro denteado.

b. Citoarquitetura da formação hipocampal.

c. Diagrama dos diversos tipos de células da formação hipocampal e suas conexões.

1-3. Regiões CA1 a CA3 do corno de Ammon. 4. Via perfurante. 5. Células piramidais.

6. Células granulosas do giro denteado.

7. Células musgosas.

8. Álveo. 9. Fímbrias hipocampais.

10. Colaterais recorrentes de Schaffer das células piramidais CA3, que estabelecem sinapses com os dendritos das células piramidais CA1.

Fig. 7.3c de: Kahle W e Frotscher M: Taschenatlas der Anatomie, vol. 3, 8ª ed., Thieme, Stuttgart, 2002.

são glutamatérgicas e terminam nos segmentos dendríticos distais das células granulosas e piramidais. Alguns autores propuseram uma **via principal trissináptica de excitação** (Fig. 7.3c): córtex entorrinal → células granulosas do giro denteado (*primeira sinapse*) → sistema de fibras musgosas → células piramidais CA3 (*segunda sinapse*) → colaterais recorrentes de Schaffer dos axônios das células piramidais CA3 → células piramidais CA1 (*terceira sinapse*). Em todas as três estações de retransmissão, a difusão anterógrada da excitação é regulada por interneurônios inibitórios GABAérgicos. As sinapses GABAérgicas que fazem parte dos neurônios da via excitatória principal estão localizadas no corpo celular (células em cesta), no segmento inicial dos axônios das células piramidais e granulosas (células axoaxonais, ou células de Chandelier), ou nos dendritos.

Os neurônios CA1 emitem projeções para dentro do *subículo*, cujas fibras aferentes formam, por sua vez, as *fimbrias* e o *fórnice*, este último o principal feixe eferente da formação hipocampal (Fig. 7.3c). O fórnice forma um arco sobre o diencéfalo e termina no corpo mamilar. O fórnice é a conexão principal entre o hipocampo e o hipotálamo e, consequentemente, o sistema nervoso autônomo (Fig. 7.2).

Amígdala

A amígdala é formada por vários componentes distintos, dentre os quais alguns estão mais relacionados funcionalmente com o sistema olfatório, enquanto outros (zonas medial e central) são considerados como partes do sistema límbico. A amígdala é o núcleo de origem das *estrias terminais* (Fig. 6.9), que formam um grande arco voltado para cima e para a frente no sulco entre o tálamo e o núcleo caudado, até chegar no nível do forame interventricular, onde se divide em vários feixes de fibras separadas. Algumas de suas fibras continuam até a área septal, outras até a *parte proximal do hipotálamo* e algumas até o *núcleo habenular* (por meio das

estrias medulares). Além disso, a amígdala parece estabelecer conexões com o *mesencéfalo* e, principalmente, com o *núcleo dorsal medial do tálamo* que, por sua vez, emite projeções ao *córtex orbitofrontal*. As duas amígdalas também estão conectadas entre si.

Estudos demonstraram que a estimulação experimental da amígdala provoca *ativação afetiva*. Reações emocionais como raiva, agressividade ou medo originam-se e são acompanhadas de reações autônomas como elevação da pressão arterial e aceleração das frequências cardíaca e respiratória. Também ocorrem alterações da atenção, da ingestão emocional e do comportamento sexual, dependendo de qual subdivisão de núcleos da amígdala é estimulada.

Funções do sistema límbico

Como já explicado, o córtex entorrinal recebe estímulos aferentes de regiões dispersas do neocórtex e transmite essas informações ao hipocampo por meio da via perfurante. O processamento neural nesses níveis envolve a avaliação das informações que chegam quanto à sua novidade. Por sua vez, isso significa que o hipocampo possa desempenhar um papel importante nos processos de **aprendizagem e memória**. Essa hipótese foi amplamente confirmada por estudos de observação clínica.

O funcionamento normal da memória depende não apenas da integridade do hipocampo, mas também de conexões normais de fibras que interconectam o hipocampo e a amígdala com outras regiões do cérebro. As vias de fibras citadas a seguir são especialmente importantes para a memória (ou, em termos mais específicos, para a chamada memória declarativa; veja adiante):

- **Projeções originadas do hipocampo por meio do fórnice**
 - para os núcleos septais e
 - para os corpos mamilares e daí para o núcleo anterior do tálamo e o giro do cíngulo (circuito de Papez)

- **Projeções originadas da amígdala** para a região dos núcleos dorsomediais do tálamo e daí para o córtex orbitofrontal.

Tipos de memória

Memórias de curto e longo prazos. Nesta seção, introduzimos alguns conceitos básicos de neuropsicologia como informações gerais importantes para o entendimento do funcionamento do sistema límbico no que se refere à memória. William James, um dos fundadores da neuropsicologia moderna, subdividiu a memória em dois tipos, que foram descritos como “**memória primária**” e “**memória secundária**”. O conteúdo da memória primária é mantido no nível consciente por períodos curtos depois que as impressões sensoriais que as produziram não estão mais presentes (**memória de curto prazo**). Por outro lado, a memória secundária permite que um indivíduo recorde-se de eventos ou estados mais antigos, que até então tinham “desaparecido da consciência” (**memória de longo prazo**). Hoje em dia, a diferença entre memória de curto prazo (MCP) e memória de longo prazo (MLP) é um modelo empiricamente bem fundamentado da neuropsicologia. Algumas doenças ou lesões cerebrais podem afetar esses dois sistemas de memória em diferentes graus. Os dois sistemas precisam funcionar normalmente para que o indivíduo tenha função cognitiva normal. A disfunção de um desses sistemas pode ser detectada por testes padronizados.

Substratos neurais das memórias de curto e longo prazos. Na década de 1940, Hebb sugeriu que os dois tipos de memória citados antes tivessem substratos neurais diferentes. Hebb entendia a MCP como uma ativação circulante de um conjunto de neurônios, enquanto a MLP seria o produto de alterações estruturais duradouras no nível das conexões sinápticas. De acordo com o modelo hebbiano, um processo de consolidação (com duração de minutos ou horas) seria necessário para que ocorresse essa adaptação estrutural. Estudos neuropsicológicos pos-

teriores com pacientes portadores de distúrbios da memória demonstraram que, na verdade, o hipocampo desempenha um papel crucial na consolidação das memórias conscientes.

Testes diagnósticos da MCP e da MLP. Um teste utilizado comumente para avaliar a MCP é o seguinte: o indivíduo (ou paciente) é solicitado a ouvir e a repetir sequências faladas de números de tamanhos progressivamente maiores. Um indivíduo normal consegue repetir números até com sete algarismos, mais ou menos dois, quando apresentados dessa forma. Esses traços de memória são perdidos muito rapidamente e não são incorporados à MLP. Por outro lado, a MLP pode ser testada por apresentação de determinados estímulos (p. ex., uma lista de termos ou um conjunto de objetos) e, em seguida, pedindo-se ao indivíduo para tomar nota deles durante um intervalo de tempo definido; por fim, pede-se ao indivíduo para reconhecer ou reproduzir a sequência algum tempo depois. Esse é um teste voluntário de recuperação de memórias conscientes.

Subtipos de MLP. Existem dois subtipos (subsistemas) de MLP, que são conhecidos como **memórias episódica** e **semântica**. A memória episódica refere-se aos dados que fazem parte de determinado contexto temporal e espacial (memórias de experiências pessoais como uma viagem, um concerto, um evento esportivo etc.). Por outro lado, a memória semântica refere-se aos fatos que pertencem aos campos gerais de conhecimento (medicina, física etc.).

Parte da MLP pode influenciar o comportamento sem percepção consciente pelo indivíduo. Existe uma diferença básica entre memória **explícita (declarativa)** e **implícita (não declarativa)**. Como já foi mencionado, a primeira refere-se às *memórias conscientes e verbalmente comunicáveis*, enquanto a última diz respeito aos *dados de memória não verbal*, inclusive os que precisam ser aprendidos e lembrados durante a realização de uma atividade motora. A memória implícita também é responsável pelo

Apresentação de caso 1: Amnésia depois da ressecção bilateral das estruturas temporais mediais

O caso histórico e famoso de H.M. ilustra o papel vitalmente importante que as estruturas temporais mediais desempenham na memória. Nas duas décadas que se seguiram à descrição desse caso, os diversos subtipos de memória descritos antes haviam sido caracterizados em detalhes e pesquisadores tinham desenvolvido grande número de testes neuropsicológicos específicos para estudá-los.

A epilepsia clinicamente incontrolável é tratada ocasionalmente por ressecção neurocirúrgica da área (ou das áreas) do cérebro na qual se origina a atividade epiléptica. Em geral, os tecidos retirados fazem parte do lobo temporal. Em 1953, H.M., um paciente com epilepsia incontrolável, foi submetido à ressecção das partes mediais do lobo temporal bilateralmente. (Esse procedimento não é mais realizado bilateralmente, em grande parte em razão das sequelas desfavoráveis como as que foram descritas no caso do paciente H.M.).

No período pós-operatório, H.M. apresentou distúrbios graves da memória, que persistiram até sua morte sem nenhuma melhora perceptível. A partir da sua operação, o paciente tornou-se incapaz de formar memórias novas, ainda que seu nível geral de inteligência (avaliada pelos testes padronizados) estivesse normal.

Pouco depois da operação, por exemplo, quando H.M. conversava com seu médico, sua função cognitiva não parecia estar comprometida e ele não tinha dificuldade de responder às perguntas sobre como se sentia. Contudo, se o médico saísse do quarto e voltasse alguns minutos depois, H.M. esquecia-se completamente de que ele já o tinha examinado e queixava-se de precisar conversar sempre com um médico novo a cada vez. Sua memória de curto prazo estava preservada, isto é, ele

ainda conseguia reter informações novas por períodos de até cerca de um minuto: por exemplo, ele conseguia reproduzir corretamente sequências de números ou gravuras que lhe eram apresentadas, mas apenas pouco depois de sua apresentação. Desse modo, seu déficit consistia na consolidação das memórias recém-formadas, ou seja, de memórias de curto prazo para memórias de longo prazo.

A memória não declarativa do paciente H.M. não estava afetada: por exemplo, seu desempenho nas atividades que envolviam a finalização de sequências de palavras ou imagens melhorou com o tempo, assim como ocorre com indivíduos normais. Isso significava que o paciente H.M. era capaz de aprender e reter determinadas estratégias de solução de problemas, ainda que, pouco tempo depois, não pudesse mais lembrar-se de ter jamais realizado tal atividade. Depois da operação, ele ainda conseguia desenvolver habilidades motoras novas e suas funções metacognitivas estavam preservadas, ao menos em parte: por exemplo, ele estava consciente de que sua memória era deficiente.

A história desse caso notável ilustra que o lobo temporal medial é necessário ao armazenamento de informações novas, bem como à lembrança de informações que já foram armazenadas. Aparentemente, o lobo temporal medial – especificamente, o hipocampo – pode ser entendido como um tipo de sistema de armazenamento operacional ou intermediário, no qual os dados de memória explícita são mantidos por um tempo curto, antes que sejam transferidos para armazenamento de longo prazo ou enviados para outros centros neurais para processamento cognitivo adicional.

condicionamento clássico (conforme foi demonstrado pela experiência bem conhecida de Pavlov com cães), assim como pelas habilidades de percepção e cognição e pelo *efeito preparatório*: a informação apresentada em um contexto pode ser processada mais tarde com mais eficiência em outro contexto, ainda que o indivíduo não se lembre conscientemente da exposição inicial. Em outros termos, o tipo de memória envolvida no efeito preparatório é armazenado e recuperado “inconscientemente” e pode ser recuperado apenas durante a realização das atividades relevantes.

Padrões complexos também podem ser armazenados na memória implícita. Desse modo,

os jogadores de xadrez conseguem lembrar com mais clareza de um padrão especial de peças de xadrez no tabuleiro que um indivíduo que não jogue, mas apenas se o padrão tiver sido observado em um jogo de xadrez real; seu desempenho não é melhor que o de indivíduos comuns quando o padrão a ser lembrado é gerado aleatoriamente.

Em resumo, a memória não é uma entidade funcional única, mas tem vários componentes diferentes.

Taxonomia da memória de Squire. Squire (1987) propôs um esquema de classificação dos subtipos de memória. Além das **estruturas de me-**

mória implícita e explícita, esse esquema reconhece outros subtipos que são necessários à realização de **atividades metacognitivas** como avaliar o próprio desempenho de memória ou produzir estratégias para organizar informações armazenadas e recuperá-las. As estratégias desse último tipo são conhecidas como **funções de memória tipo lobo frontal**, porque aparentemente dependem do funcionamento normal dos lobos frontais. Durante o processo de armazenamento da memória, parece haver uma transição do concreto ao abstrato: por exemplo, um indivíduo poderia ser capaz de lembrar-se do aspecto aproximado da escola que frequentou quando era criança, embora sem conseguir descrevê-la em detalhes. Contudo, embora o armazenamento de memórias suprima alguns aspectos da experiência, outros são acentuados. Desse modo, as “memórias” gravadas pelo processo de armazenamento guardam menos semelhança com um filme de documentário do que com a reconstrução de eventos com tonalidades subjetivas. Em resumo, a MLP deve ser entendida como um processo dinâmico que se altera ao longo dos anos e, em geral, torna-se progressivamente abstrato, embora o indivíduo ainda seja capaz de armazenar traços vívidos e detalhados de algumas experiências, principalmente as que têm importância pessoal.

Disfunção de memória – síndrome amnésica e suas causas

Como já mencionado, o funcionamento normal da memória, principalmente do tipo declarativo, depende eminentemente da integridade do hipocampo e das suas conexões de fibras. As projeções de fibras da amígdala ao córtex orbitofrontal também desempenham um papel importante.

As lesões ou as doenças cerebrais que afetam essas estruturas e circuitos reguladores importantes podem causar uma síndrome amnésica.

Definição geral de síndrome amnésica. É possível dizer que um paciente tem síndrome amnésica quando há uma disfunção específica

(isolada ou predominante) da capacidade de guardar memórias recentes e lembrar informações armazenadas antes do início do problema (**amnésias anterógrada e retrógrada**, respectivamente). Com uma síndrome amnésica isolada (pura), as outras funções mentais como linguagem, raciocínio lógico e capacidade de resolver problemas não são afetadas. As síndromes amnélicas afetam basicamente a MLP e em grande parte preservam a MCP, conforme pode ser demonstrado pelo teste da *série de dígitos* aplicado ao paciente; a memória processual, aprendizagem de sequências comportamentais, também continua praticamente intacta. As síndromes amnélicas acompanham-se comumente de alterações da personalidade ou anormalidades da motivação (p. ex., nos casos da síndrome de Korsakoff, ou depois de um infarto talâmico bilateral) (veja Apresentação de caso 3, a seguir).

Diagnóstico diferencial entre síndrome amnésica e demência tem importância clínica fundamental, por exemplo, com referência à doença de Alzheimer, que é uma causa comum de demência. A demência não inclui apenas amnésia, mas também outros déficits neuropsicológicos focais como afasia e agnosia, além de um declínio global da função cognitiva, que geralmente é refletido por deterioração dos escores de QI.

Causas de síndrome amnésica. Os distúrbios da memória podem começar repentina ou lenta e progressivamente, dependendo do tipo de doença cerebral subjacente.

A memória pode ser afetada por *lesões cerebrais traumáticas, hemorragia, isquemia, processos degenerativos* (p. ex., doença de Alzheimer) e vários tipos de *encefalopatia metabólica*, inclusive síndrome de Wernicke-Korsakoff. O déficit de memória também pode ser iatrogênico, por exemplo, depois de um procedimento neurocirúrgico do lobo temporal para tratar epilepsia clinicamente incontrolável, ou depois de eletroconvulsoterapia para tratar depressão grave.

Alguns estudos demonstraram convincentemente que a lesão unilateral das estruturas e dos circuitos reguladores que formam a memória pode causar déficits de memória “lateralizados”: as lesões do lado esquerdo afetam a memória verbal, enquanto as lesões do lado direito comprometem a memória visual; por fim, as lesões bilaterais afetam os dois tipos de memória. Quando as duas vias principais de fibras envolvidas na memória (veja anteriormente) são interrompidas simultaneamente nos animais de laboratório, a consequência é amnésia grave e persistente. Quando apenas uma delas é interrompida, a amnésia descrita em seguida é relativamente branda e transitória.

Amnésia pós-traumática. Em geral, a amnésia que ocorre depois de uma lesão cerebral traumática consiste em amnésia anterógrada (incapacidade de lembrar-se de fatos que ocorrem *depois* do acidente) e amnésia retrógrada (incapacidade de lembrar-se de fatos que ocorreram *antes* do acidente). As amnésias anterógradas e retrógradas afetam períodos variáveis de tempo antes e depois do acidente e também podem ser parciais, restando as chamadas *ilhas de memória* entre os lapsos amnésicos de memória. Os pacientes com amnésia retrógrada geralmente conseguem lembrar mais claramente de eventos que ocorreram em passado remoto. Ao contrário dos distúrbios psicogênicos, os distúrbios

orgânicos da memória geralmente têm componentes anterógrados e retrógrados, que podem melhorar até certo ponto e, em alguns casos, regridem por completo. As amnésias anterógrada e retrógrada podem ser acompanhadas de outras anormalidades neuropsicológicas, dependendo da causa básica.

Outras doenças que causam amnésia. A princípio, qualquer doença ou lesão cerebral que afete bilateralmente as estruturas que formam a memória causa uma síndrome amnésica. As seguintes condições têm importância clínica especial:

- *Encefalite por herpes simples*, que afeta preferencialmente as estruturas límbicas e geralmente causa lesões bilaterais dos lobos temporais mesiobasais e dos giros do cíngulo.
- *Infarto talâmico* que, por causa da configuração da irrigação sanguínea do tálamo, geralmente é bilateral.
- *Hemorragia ou infarto dos núcleos septais* depois de ruptura e/ou tratamento de um aneurisma sacular da artéria cerebral anterior.
- *Lesões do esplênio do corpo caloso* (traumáticas ou isquêmicas), que geralmente envolvem a comissura dos fórnices (*psalterium*) imediatamente adjacente.

Três dessas condições estão ilustradas nas Apresentações de casos 2, 3 e 4 a seguir.

Apresentação de caso 2: Disfunção temporal medial bilateral causada por infecção viral

Essa menina de 11 anos apresentou cefaleia progressivamente mais grave, náusea e vômitos há duas semanas e, em seguida, tornou-se confusa. Algumas vezes, ela não conseguia mais localizar-se no apartamento em que morava; ela falava pouco e, quando falava, não fazia sentido. Seu pediatra encaminhou-a ao hospital e ela foi internada.

Por ocasião da internação, a paciente não conseguia reter informações novas por mais que alguns minutos. Estava com amnésia anterógrada grave e não tinha

nenhum outro déficit neurológico focal. As imagens da ressonância magnética inicial mostraram edema dos lobos temporais e dos giros do cíngulo bilateralmente (Fig. 7.4). As imagens subsequentes também mostraram hemorragias nessas áreas. Os testes sorológicos evidenciaram que a causa da síndrome amnésica era encefalite provocada por herpes simples. O déficit de memória da paciente melhorou lentamente depois do tratamento antiviral, mas ainda assim ela precisou repetir a sexta série do ensino fundamental.

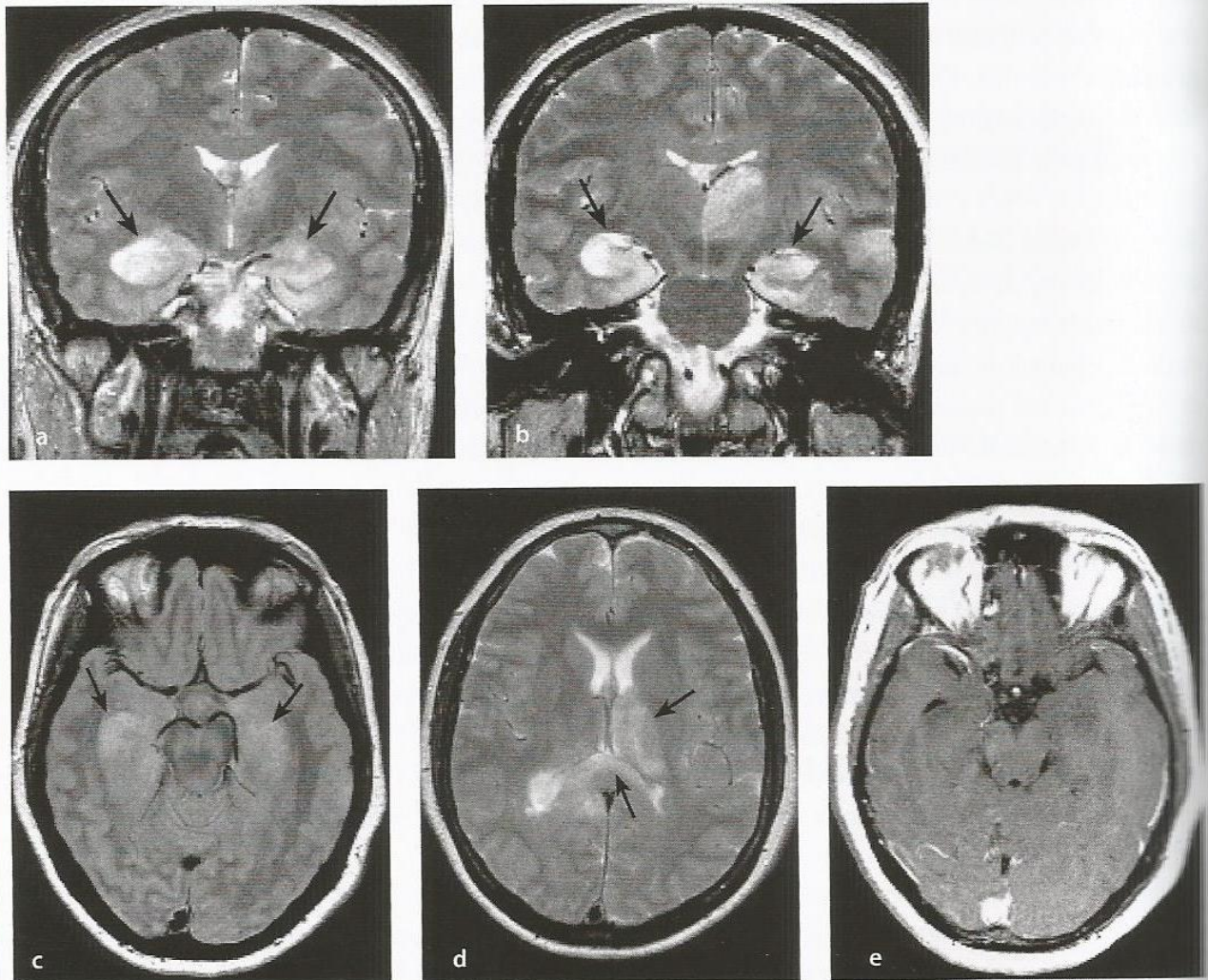


Fig. 7.4 Menina de 11 anos com encefalite por herpes simples. a e b. Imagens coronais em T2 mostrando anormalidades de sinais hiperintensos bilaterais nas partes mediais dos lobos temporais. A formação hipocampal estava edemaciada bilateralmente. O processo patológico também se estendia ao tálamo esquerdo, ao córtex temporal lateral e à ínsula. c e d. As imagens axiais em T2

e ponderadas por densidade de prótons mostram anormalidades de sinais nos lobos temporais mediais bilaterais, além de anormalidades com aspecto muito incomum no tálamo esquerdo (c) e no esplênio do corpo caloso (d). e. A imagem axial contrastada em T1 mostra a integridade da barreira hematoencefálica no estágio inicial da encefalite por herpes simples.

Apresentação de caso 3: Infarto talâmico bilateral

Quando esse empresário de 54 anos e sua esposa voltavam para casa de uma comemoração que fizeram com amigos, ela ficou surpresa ao perceber que ele estava sonolento e anormalmente indiferente. Além disso, ele parecia ter repentinamente “esquecido” que era tarde da noite, murmurando repetidamente perguntas como “Eu preciso levantar agora?” Perguntou a ela onde estava, ainda que estivesse sentado em sua própria sala de estar. Ele não conseguia lembrar-se mais de nenhum detalhe específico da noite, ou mesmo de que havia ocorrido uma comemoração. Também não se lembrava de ter feito um discurso. De início, sua esposa atribuiu esse comportamento estranho ao efeito de uma quantidade moderada de álcool, combinado com um resfriado em sua fase inicial. Contudo, na manhã seguinte, ao perceber que o problema havia apenas piorado durante a noite, ela levou-o ao hospital.

Por ocasião da internação, as anormalidades imediatas mais notáveis eram a apatia e a falta de interesse do paciente. Foi muito difícil tirar suas roupas para o exame ou realizar atividades de qualquer tipo. Além disso, ele adormeceu várias vezes enquanto era examinado. Ele não conseguia fornecer mais que informações banais sobre sua pessoa e estava absolutamente desorientado no tempo e no espaço.

As imagens de ressonância magnética mostraram lesões hiperintensas bilaterais no tálamo dorsomedial, indicando isquemia do território das artérias talamotuberais (artérias de Percheron) bilateralmente; em geral, essas artérias originam-se de um mesmo tronco único (Fig. 7.5). Os déficits neurológicos do paciente regrediram com relativa rapidez e ele conseguiu voltar ao trabalho depois de alguns meses.

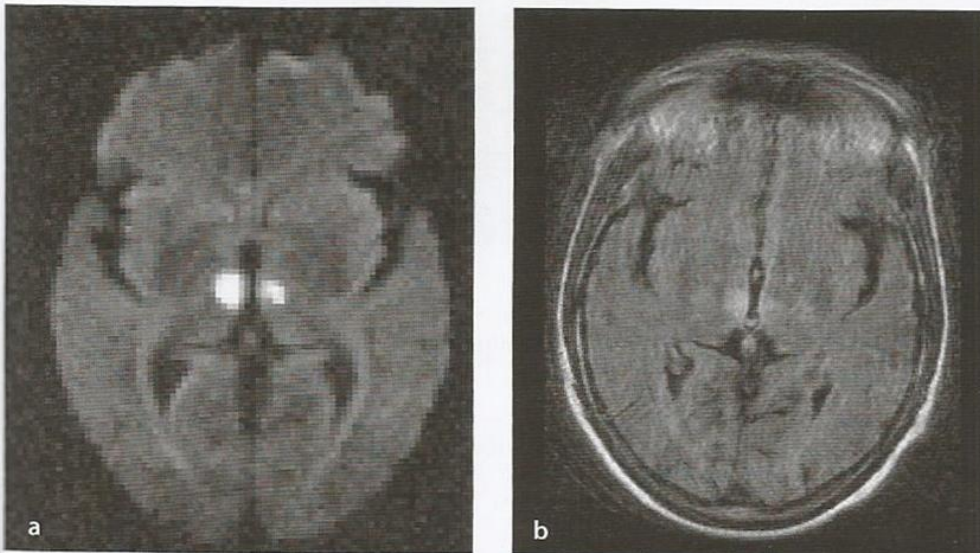


Fig. 7.5 Infarto talâmico bilateral. a. A imagem de RM ponderada por difusão mostra duas lesões isquêmicas agudas na parte rostral medial do tálamo bilateralmente. b. A imagem em T2 com sequência FLAIR também mostra lesões isquêmicas, embora com

muito menos clareza que a imagem ponderada por difusão. A paciente estava confusa e movimentou-se durante o exame. A imagem ponderada por difusão pode ser obtida em 4 segundos, mas a imagem em T2 requer 3–5 minutos.

Apresentação de caso 4: Lesões bilaterais dos núcleos septais e do córtex frontobasal

Essa dona de casa de 61 anos preparava o almoço para si e seu marido, como sempre fazia. Depois da refeição, ela repentinamente começou a agir de modo estranho: não conseguia mais manter uma conversa coerente com o marido, mudando continuamente o assunto, além de perguntar-lhe três vezes se ele já havia tirado sua soneca do meio-dia. Ela parecia que não levava em consideração suas respostas, ou se esquecia totalmente do que ele dizia. Quando ele a testou perguntando-lhe a data, ela não conseguiu dizer corretamente o dia da semana ou o mês, nem se lembrou qual era o ano. Ela também parecia ter desenvolvido uma alteração da personalidade, às vezes reagindo agressivamente quando ele aproximava-se amavelmente e, em outras ocasiões, parecia totalmente apática. Além disso (de acordo com o relato do marido), ela começava a fazer café repetidamente, a intervalos curtos, mesmo depois de ele dizer-lhe que ela havia acabado de fazer café há alguns minutos. Quando ele a questionava por seu comportamento incomum e seus déficits aparentes, ela dizia estereotipadamente: "O que você quer de mim? Eu estou perfeitamente bem". Com dificuldade, ele conseguiu levá-la ao hospital, apesar de suas objeções.

O médico que a internou fez o diagnóstico de uma síndrome amnésica, um distúrbio afetivo com agressividade e apatia alternadas e falta de percepção da própria doença (anosognosia). No exame neurológico, outra anormalidade detectada foi perseveração (repetição involuntária e aparentemente desproposita de ações e comportamentos) acentuada: por exemplo, enquanto era examinada, a paciente não conseguia parar de pentear os cabelos à frente de um espelho.

As imagens de ressonância magnética (Fig. 7.6) e a angiografia cerebral subsequente mostraram infarto agudo de parte do corpo caloso, bem como dos fórnices, gânglios basais esquerdos e córtex frontal, em consequência da obstrução dos ramos perfurantes da artéria comunicante anterior.

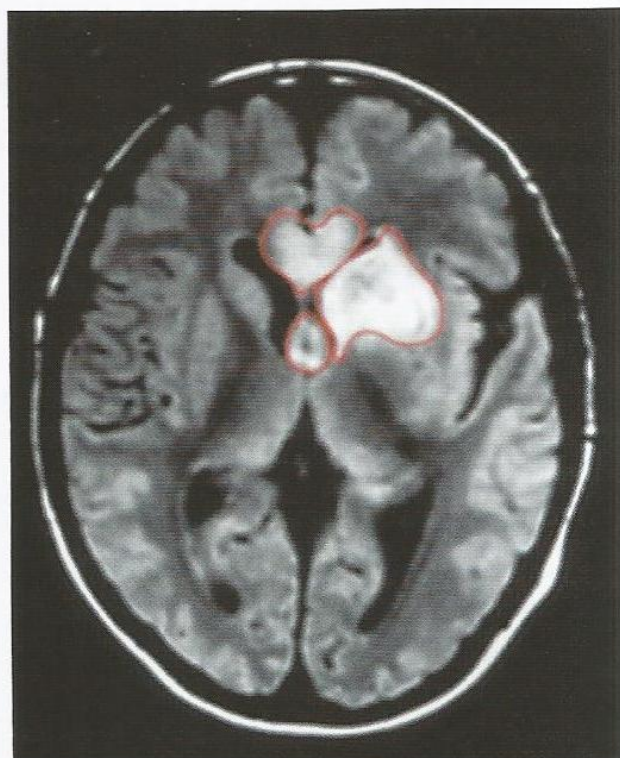


Fig. 7.6 Lesões bilaterais dos núcleos septais. Essa imagem de RM ponderada por prótons mostra anormalidades de sinais na parte anterior do corpo caloso e nos dois fórnices. Também havia uma anormalidade de sinais volumosa nos gânglios basais esquerdos.

8 Gânglios da base

Considerações preliminares sobre terminologia	249
Papel dos gânglios da base no sistema motor: aspectos filogenéticos	249
Componentes dos gânglios da base e suas conexões	250
Função e disfunção dos gânglios da base	255

8 Gânglios da base

Os gânglios da base fazem parte do sistema motor. Os núcleos principais dos gânglios da base são **núcleo caudado**, **putame** e **globo pálido**, todos situados na substância branca subcortical do telencéfalo. Esses núcleos estão interconectados e ligados ao córtex motor por meio de circuitos reguladores complexos. Os núcleos produzem efeitos excitatórios e inibitórios no córtex motor e desempenham um papel importante na **iniciação** e na **modulação**

do movimento, bem como no **controle do tono muscular**. As lesões dos gânglios da base e de outros núcleos funcionalmente relacionados (p. ex., substância negra e núcleo subtalâmico) podem causar excesso ou deficiência de estímulos relacionados com o movimento e/ou alterações patológicas do tono muscular. A doença de Parkinson, que se caracteriza pela tríade clínica de rigidez, acinesia e tremor, é o distúrbio associado mais comumente com os gânglios da base.

Considerações preliminares sobre terminologia

O centro hierarquicamente mais elevado de controle dos movimentos é o córtex cerebral, cujos sinais são transmitidos pela via piramidal aos núcleos dos nervos cranianos motores e às células do corno anterior da medula espinal (**sistema piramidal**). Algumas outras estruturas do sistema nervoso central participam da iniciação e da modulação dos movimentos. Dentre elas, os “centros motores acessórios” mais importantes são os gânglios da base, que formam um conjunto de núcleos subcorticais localizados dentro da substância branca profunda do telencéfalo. Durante muito tempo, o sistema piramidal foi considerado como sistema “principal” para o controle dos movimentos, porque estabelece as conexões mais rápidas e diretas entre o córtex e os neurônios motores do tronco encefálico e da medula espinal. Todas as outras estruturas que desempenham algum papel no controle dos movimentos eram relegadas ao chamado “**sistema extrapiramidal**”. Entretanto, esse termo é confuso porque os sistemas piramidal e extrapiramidal na verdade não atuam independentemente. Em vez disso, esses sistemas são subunidades de um *único* sistema motor integrado e, desse modo, estão diretamente inter-relacionados estrutural e funcionalmente. Nesse sentido, por exemplo,

existem conexões extensivas entre o córtex motor e o estriado, que é um núcleo importante dos gânglios da base. Hoje em dia, o termo “sistema extrapiramidal” é obsoleto e será utilizado apenas raramente neste livro. Em seu lugar, falaremos de função normal e anormal dos gânglios da base.

Papel dos gânglios da base no sistema motor: aspectos filogenéticos

O corpo estriado é um centro de controle importante do sistema motor. Nesta seção, analisaremos sucintamente seu desenvolvimento filogenético de forma a facilitar o entendimento de sua função e de suas conexões anatômicas.

Os centros motores filogeneticamente mais antigos do sistema nervoso central são a medula espinal e o aparelho primitivo da formação reticular do teto mesencefálico. Ao longo do desenvolvimento filogenético, o paleostriado (*globo pálido*) desenvolveu-se em seguida e depois o neostriado (*núcleo caudado* e *putame*), que cresceram em paralelo ao córtex cerebral. O neostriado é especialmente bem desenvolvido nos mamíferos superiores, inclusive nos seres humanos. À medida que as estruturas filogeneticamente mais recentes cresciam, as estruturas

mais antigas colocavam-se sob sua influência em graus crescentes. Nas espécies filogeneticamente mais antigas, os centros neurais mais antigos são os responsáveis principais pela manutenção do tônus muscular normal e pelo controle mais ou menos automático da locomoção.

À medida que o córtex cerebral desenvolveu-se, os centros motores filogeneticamente mais antigos (paleostriado e neostriado) passaram progressivamente ao controle do sistema motor mais recente – sistema piramidal. Embora a maioria dos mamíferos (inclusive gatos) ainda possa andar sem muita dificuldade depois da remoção do córtex cerebral, os seres humanos são absolutamente dependentes da integridade do sistema piramidal. O desenvolvimento filogenético humano alcançou um ponto no qual os centros neurais mais antigos não podem mais compensar a perda funcional dos centros mais recentes. Contudo, mesmo nos seres humanos, um membro com paralisia espástica ainda pode realizar determinados movimentos involuntários (conhecidos como movimentos associados), gerados pelos centros motores mais antigos.

Componentes dos gânglios da base e suas conexões

Núcleos

Os gânglios da base incluem todos os núcleos funcionalmente inter-relacionados dentro da substância cinzenta profunda do telencéfalo, que embriologicamente derivaram da eminência ganglionar (parte anterior da vesícula telencefálica). Os núcleos principais dos gânglios da base são *núcleo caudado*, *putame* e parte do *globo pálido* (Figs. 8.1 e 8.2); outros núcleos considerados como partes dos gânglios da base com bases embrionárias são o *claustró* (Figs. 8.5 e 8.6) e a *amígdala* (Figs. 8.1 e 8.2). A amígdala já foi descrita com relação ao sistema límbico (veja anteriormente). Como também acontece com o claustró, cuja função não está inteira-

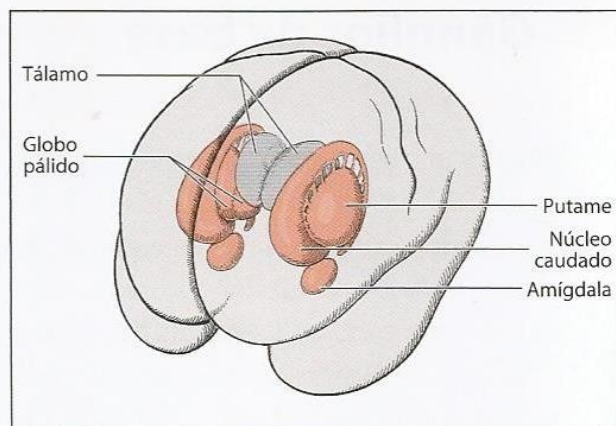


Fig. 8.1 Relações topográficas dos gânglios da base (em vermelho).

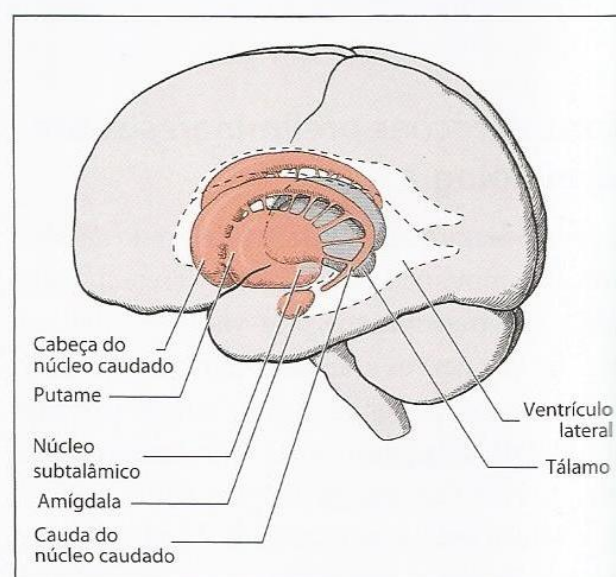


Fig. 8.2 Visão lateral dos gânglios da base e do sistema ventricular.

mente esclarecida, a amígdala não tem conexão funcional direta com o restante dos gânglios da base. Essas duas estruturas não serão mais consideradas neste capítulo.

Núcleo caudado forma parte da parede do ventrículo lateral e, como ele, tem formado arqueado por causa da rotação do telencéfalo durante o desenvolvimento embrionário (veja Cap. 1). A cabeça do núcleo caudado forma a parede lateral do ventrículo lateral, enquanto sua cauda constitui a cobertura do corno inferior do ventrículo lateral no lobo temporal, estendendo-se até a amígdala que se localiza na extremidade anterior do corno inferior (Fig. 8.2). Por essa ra-

zão, o núcleo caudado pode ser encontrado em dois locais separados em alguns cortes coronais (veja Figs. 8.3 a 8.8, principalmente a Fig. 8.7), na parede lateral do corpo do ventrículo lateral e também na cobertura do corno inferior. A parte rostral (cabeça) do núcleo caudado está em continuidade com o putame.

Putame está localizado em posição lateral ao globo pálido (ou *pallidum*, assim chamado por sua coloração relativamente pálida), cobrindo-o como uma concha e estendendo-se até certo ponto nas direções rostral e caudal. O putame e o globo pálido estão separados por uma camada fina de substância branca conhecida como lâmina medular lateral.

O núcleo caudado e o putame estão conectados por diversas “pontes” diminutas de substância

cinzenta que, nos cortes anatómicos, parecem faixas estreitas ou tiras. Desse modo, esses dois núcleos em conjunto também receberam a denominação alternativa de **corpo estriado** (corpo listrado), ou apenas *estriado* (Fig. 8.2). O estriado forma-se durante o desenvolvimento, quando as fibras da cápsula interna estendem-se através do gânglio basal originalmente homogêneo. Os segmentos ventrais do estriado também são conhecidos como núcleo acumbens.

Globo pálido. O terceiro núcleo principal dos gânglios da base é formado por segmentos interno e externo (parte interna e parte externa). Como o globo pálido é filogeneticamente mais antigo que os outros núcleos, ele também é conhecido como paleostriado. Em termos embrionários, parte do globo pálido integra o

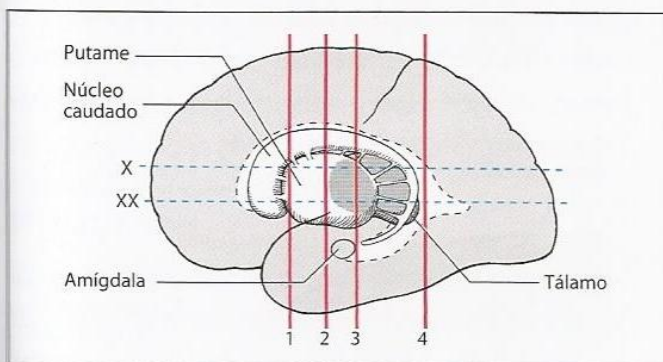


Fig. 8.3 Visão lateral dos gânglios da base. X e XX: planos de corte horizontais da Fig. 8.4. 1–4, planos de corte coronais das Figs. 8.5–8.8.

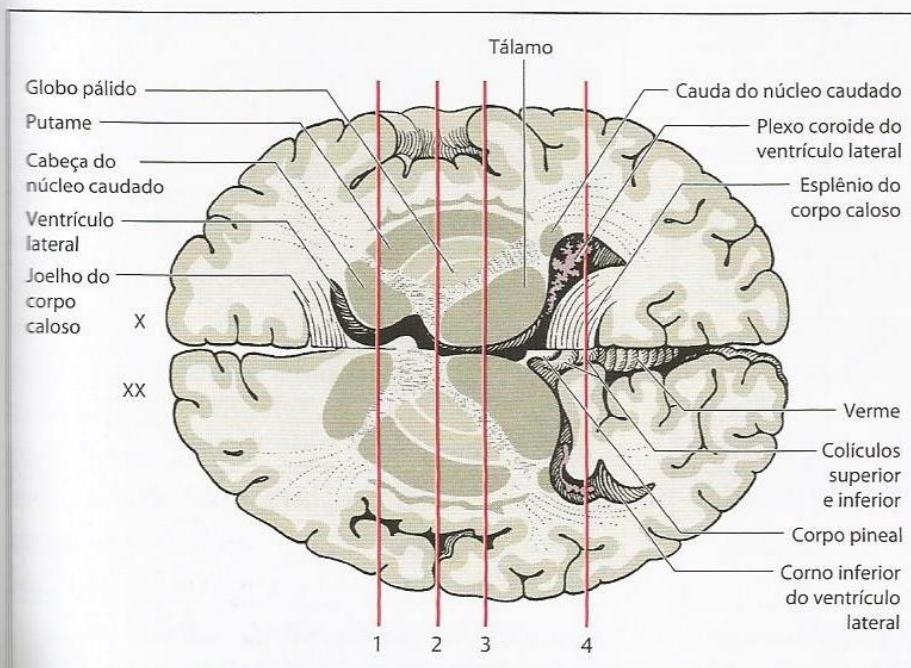


Fig. 8.4 Dois cortes horizontais através dos gânglios da base (veja planos de corte na Fig. 8.3).

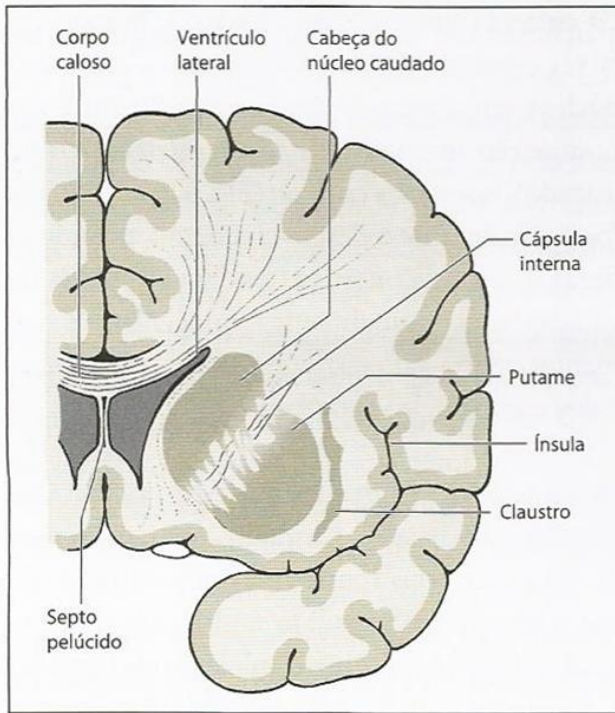


Fig. 8.5 Corte coronal 1 através dos gânglios da base (veja planos de corte nas Figs. 8.3 e 8.4).

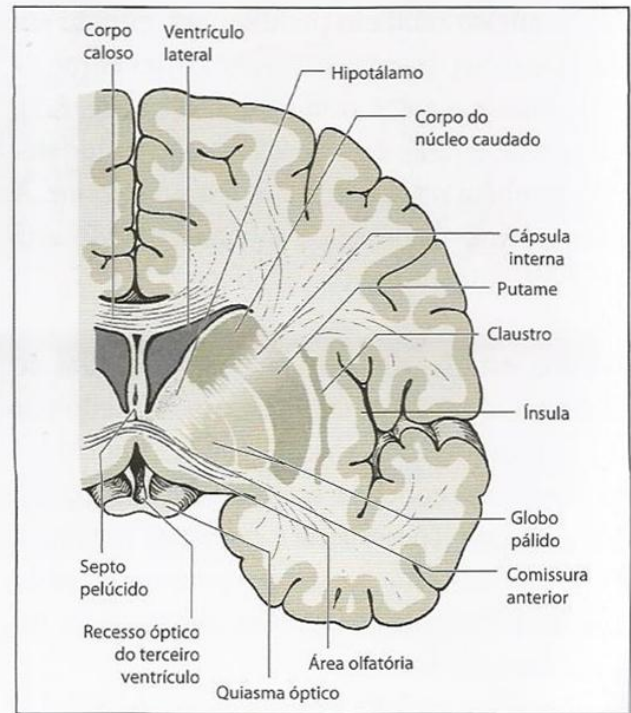


Fig. 8.6 Corte coronal 2 através dos gânglios da base (veja planos de corte nas Figs. 8.3 e 8.4).

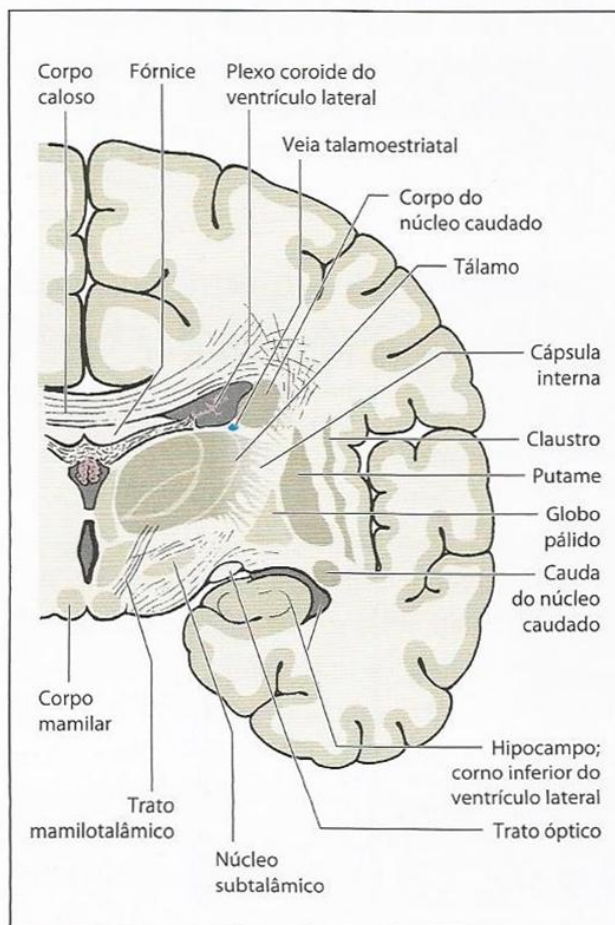


Fig. 8.7 Corte coronal 3 através dos gânglios da base (veja planos de corte nas Figs. 8.3 e 8.4).

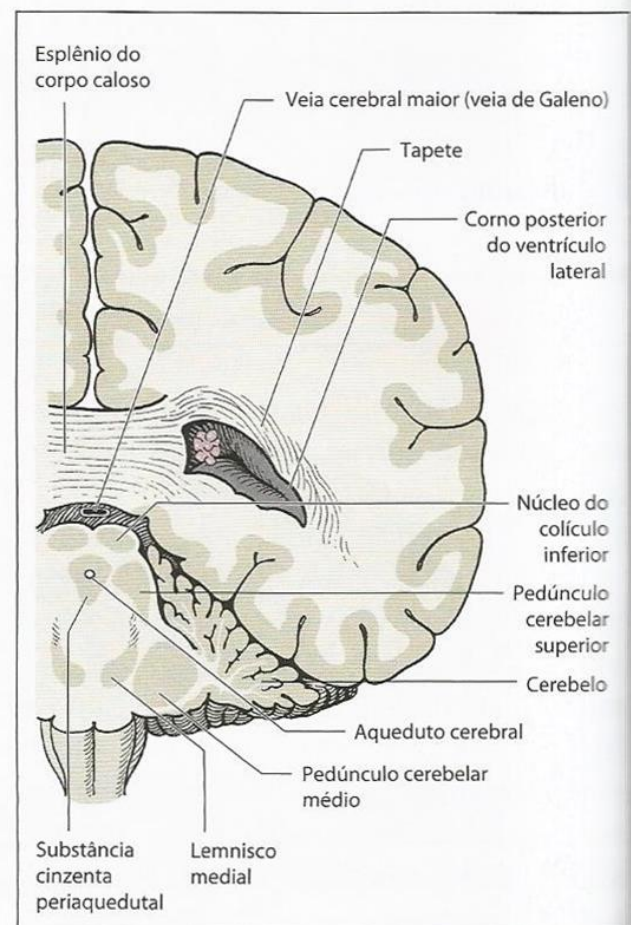


Fig. 8.8 Corte coronal 4 através dos gânglios da base (veja planos de corte nas Figs. 8.3 e 8.4).

diencefalo. O putame e o globo pálido são conhecidos coletivamente como **núcleo lenticular** ou **lenticiforme** (núcleo com formato de lente).

Núcleos associados. Outros núcleos diretamente relacionados com os gânglios da base em seus aspectos funcionais são os dois núcleos mesencefálicos – **substância negra** (conectada reciprocamente ao estriado) e o **núcleo rubro** – e um núcleo diencefálico conhecido como **núcleo subtalâmico** (ligado reciprocamente ao globo pálido). O globo pálido delimita distalmente a parte rostral (zona vermelha) da substância negra. O globo pálido, a substância negra e o núcleo rubro contêm grandes quantidades de ferro. A pigmentação escura da substância negra (“substância preta”) é atribuída ao teor elevado de melanina.

Conexões dos gânglios da base

As conexões neurais dos gânglios da base com outra(s) região(ões) do cérebro ainda não estão inteiramente esclarecidas. Nesta seção, descreveremos as vias aferentes e eferentes principais.

Vias aferentes

Vias aferentes para o corpo estriado. O corpo estriado recebe estímulos aferentes originados de áreas amplas do córtex cerebral, principalmente áreas motoras do lobo frontal – áreas de Brodmann 4, 6a α e 6a β . Essas vias aferentes corticais originam-se dos neurônios de projeção do córtex cerebral (células piramidais da quinta camada do córtex), são *glutamatérgicas*, estendem-se em posição *ipsolateral* e estão *organizadas topicamente*. É possível que não existam fibras recíprocas que se estendam do corpo estriado de volta ao córtex. Outro estímulo aferente ponto a ponto para o corpo caloso é originado do **núcleo centromediano do tálamo**, provavelmente de natureza excitatória. Essa via aferente transmite estímulos originados do cerebelo e da formação reticular mesencefálica para o corpo estriado. A **substância negra** envia fibras aferentes *dopaminérgicas* ao estriado e sua destruição causa doença de Parkinson (veja a seguir). Por fim, o corpo

estriado também recebe estímulos *serotonérgicos* dos núcleos da rafe.

Outras vias aferentes. O globo pálido deriva seus estímulos aferentes principais do corpo estriado e não recebe fibras aferentes diretas do córtex cerebral. Entretanto, as fibras aferentes originadas do córtex estendem-se até a substância negra, núcleo rubro e núcleo subtalâmico.

Vias eferentes

Vias eferentes do corpo estriado. As projeções eferentes principais do corpo estriado estendem-se aos **segmentos externos e internos do globo pálido**. Outras fibras eferentes estendem-se à parte compacta e à parte reticulada da **substância negra**. As células de origem das fibras eferentes estriatais são neurônios espinhosos GABAérgicos, o tipo celular mais comum do estriado.

Vias eferentes do globo pálido. O contingente maior de fibras eferentes estende-se ao **tálamo** que, por sua vez, emite projeções ao córtex cerebral de forma a completar uma via de *feedback*.

A **interpretação funcional** das projeções aferentes e eferentes dos gânglios da base requer a consideração dos neurotransmissores e dos receptores específicos envolvidos e também dos tipos de déficit neurológico que são causados quando determinadas vias param de funcionar normalmente. Por exemplo, a doença de Parkinson caracteriza-se pela degeneração dos neurônios dopaminérgicos da substância negra, que emite projeções ao corpo estriado. As anormalidades clínicas observadas nos pacientes com essa doença fornecem indícios quanto às funções prováveis do sistema estriatonigral nos indivíduos normais.

Participação dos gânglios da base nos circuitos reguladores

Os gânglios da base e suas conexões aferentes e eferentes são componentes indissolúveis dos circuitos reguladores complexos que excitam e inibem os neurônios do córtex motor. A neu-

rotransmissão nesses circuitos pode ser caracterizada em termos de trajeto anatômico percorrido pelos estímulos, mas também com base nos neurotransmissores e receptores específicos envolvidos em cada sinapse. Um dos circuitos mais importantes transmite estímulos por duas vias independentes a partir do córtex: via corpo estriado ao globo pálido e, em seguida, ao tálamo e de volta ao córtex (Fig. 8.9). Além desse circuito regulatório importante, existem outros sistemas de *feedback* que não estão descritos neste livro.

Via córtico-estriado-pálido-talamo-cortical. Os córtices sensitivo e motor emitem uma projeção topograficamente organizada ao *estriado*, que utiliza o neurotransmissor excitatório glutamato. Depois do estriado, o circuito dos gânglios da base divide-se em duas partes, que são conhecidas como vias direta e indireta.

Via direta. A via direta é GABAérgica e estende-se do estriado até o *segmento interno do globo pálido*. A substância P é utilizada como cotransmissor. A partir do globo pálido, essa via avança até os neurônios de projeção glutamatérgicos do *tálamo*, concluindo o circuito de *volta ao córtex cerebral* (Fig. 8.9).

Via indireta. A via indireta utiliza os neurotransmissores GABA e encefalina e estende-se do corpo estriado até o *segmento externo do globo pálido*. A partir dessa região, outra projeção GABAérgica avança até o *núcleo subtalâmico* que, por sua vez, emite uma projeção glutamatérgica ao *segmento interno do globo pálido*. O trajeto adicional da via indireta é o mesmo da via direta – *do tálamo de volta ao córtex cerebral* (Fig. 8.9).

Em consequência da combinação dos neurotransmissores inibitórios e excitatórios utilizados por essas duas vias, segue-se que o efei-

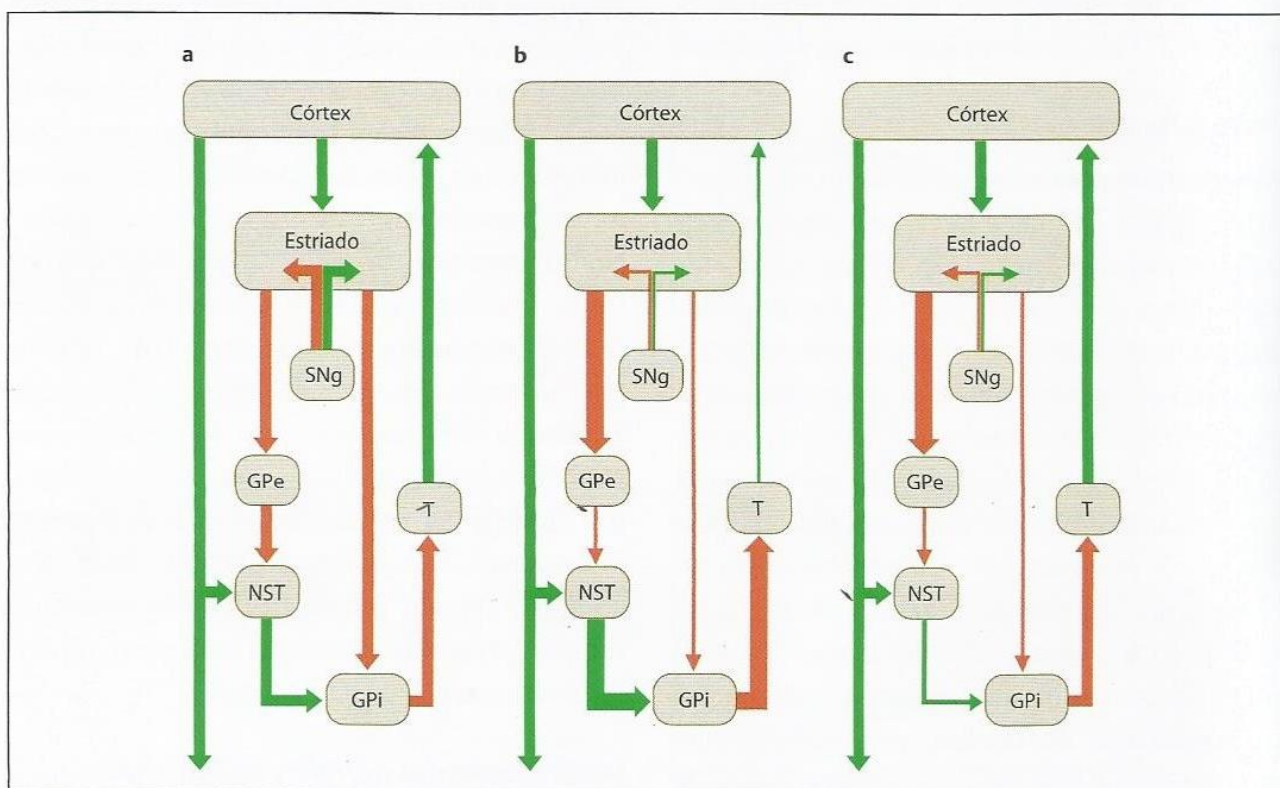


Fig. 8.9 Vias direta e indireta dos gânglios da base. a. Condição normal (verde = excitação; vermelho = inibição). GPe = globo pálido, segmento externo; NST = núcleo subtalâmico. GPI = globo pálido, segmento interno. T = tálamo. SNg = substância negra. b. Doença de Parkinson. c. Doença de Parkinson durante o

tratamento por estimulação subtalâmica (bloqueio da atividade neural no NST). Reproduzida com autorização da Elsevier. De: Bergman H, *et al.* Physiological aspects of information processing in the basal ganglia of normal and parkinsonian primates. Trends Neurosci. 1998;21(1):32-38.)

to final da estimulação da via direta no córtex cerebral é excitação, enquanto a estimulação da via indireta causa inibição (Fig. 8.9). A projeção dopaminérgica originada da substância negra (parte compacta) desempenha uma função moduladora nesse sistema.

Função e disfunção dos gânglios da base

Funções normais dos gânglios da base. Os gânglios da base participam de alguns processos motores (p. ex., expressão de emoção) e também na integração dos estímulos sensitivos e motores e nos processos cognitivos. Os gânglios da base desempenham suas funções motoras indiretamente por meio da influência que exercem nas áreas pré-motoras, motoras e suplementares do córtex cerebral. As ações funcionais principais dos gânglios da base referem-se à **inibição** e **facilitação** do movimento voluntário e à supressão simultânea das ações indesejáveis ou involuntárias, que poderiam interferir com a execução suave e eficaz dos movimentos.

Além disso, aparentemente, os gânglios da base utilizam *feedback* proprioceptivo originado da periferia para comparar os padrões ou os programas de movimento gerados pelo córtex motor com os movimentos que realmente são iniciados, de forma que o movimento seja continuamente refinado por um mecanismo de servocontrole ininterrupto.

Déficits típicos. As lesões dos gânglios da base podem causar distúrbios complexos do movimento e transtornos cognitivos de vários tipos, dependendo de sua localização e extensão.

- Distúrbios clínicos que afetam os gânglios da base podem causar pobreza de movimentos (**hipocinesia**) ou
 - excesso de movimentos (hipercinesia, coreia, atetose, balismo).
- Em geral, **anormalidades do tono muscular** acompanham os dois tipos de alterações descritas antes.

- contudo, também podem ser a manifestação clínica única ou predominante da disfunção dos gânglios da base (**distonia**).

A *doença de Wilson* é um bom exemplo de distúrbio dos gânglios da base, na qual se pode observar uma combinação de todas as manifestações clínicas citadas antes (veja Apresentação de caso 4, adiante), em vista do acometimento difuso e variável de diferentes núcleos e subsistemas. No restante deste capítulo, analisaremos os distúrbios principais que acometem principalmente um subsistema específico dos gânglios da base.

Síndromes clínicas causadas por lesões dos gânglios da base

Parkinsonismo

Etiologia e patogenia. Nos pacientes com **doença de Parkinson idiopática**, há degeneração da projeção nigroestriatal (veja anteriormente). Consequentemente, a atividade GABAérgica dos neurônios estriatais é exacerbada e, consequentemente, há atividade excessiva na via indireta do circuito dos gânglios da base. Em alguma fase da doença, o núcleo subtalâmico também mostra hiperatividade e, desse modo, inibe excessivamente os neurônios glutamatérgicos do tálamo. O efeito final é *inibição global dos tratos de saída do circuito dos gânglios da base* (Fig. 8.9b) e, consequentemente, *ativação reduzida das áreas motoras corticais*.

Um aspecto neuropatológico típico da doença são os corpos de inclusão intracitoplasmáticos, também conhecidos como *corpos de Lewy*. Um componente importante desses corpos de inclusão é α -sinucleína. Caso exista, ainda não está claro o papel desempenhado por essa proteína na patogenia da doença de Parkinson idiopática (esporádica). Entretanto, nas **formas familiares** da doença, que constituem a minoria dos casos, estudos demonstraram que mutações de vários genes diferentes causam a doença. Até hoje, foram descobertas mais de 18 mutações e outros *loci* de suscetibilidade.

Curiosamente, também foram detectadas mutações da α -sinucleína, sugerindo um papel patológico direto na degeneração dos neurônios dopaminérgicos. Em geral, as formas familiares começam em idade mais precoce e causam sintomas clínicos específicos (Tabelas 8.1 e 8.2).

Além da doença de Parkinson idiopática – um distúrbio neurodegenerativo – também existem formas sintomáticas de parkinsonis-

mo, que são causadas por lesões estruturais/inflamatórias do sistema nervoso central, ou por distúrbios tóxicos. Desse modo, o parkinsonismo pode ser causado, por exemplo, por alguns fármacos (neurolépticos, antieméticos, antagonistas do cálcio, anti-hipertensivos à base de reserpina) e também por encefalite, lesões isquêmicas, intoxicações e distúrbios metabólicos.

Tabela 8.1 Formas monogênicas confirmadas da doença de Parkinson*

Lócus	Padrão hereditário	Gene	Mutações/Comentários
PARK1	AD	α -sinucleína	Rara; 3 mutações: A53T, A30P, E54K
PARK2	AR	<i>Parkina</i>	> 100 mutações, mutações pontuais, indels e recombinações de éxons
PARK4	AD	α -sinucleína	Duplicações e triplicações do gene SNCA
PARK6	AR	<i>PINK1</i>	> 20 mutações, mutações pontuais, indels e recombinações de éxons
PARK7	AR	<i>DJ-1</i>	Rara, 3 mutações pontuais
PARK8	AD	<i>LRRK2</i>	Seis mutações pontuais confirmadas: R1441G, R1441C, N1437H, Y1699C, G2019S, I2020T
PARK9	AR	<i>ATP13A2</i>	Fenótipo complexo com parkinsonismo, espasticidade e demência
PARK15	AR	<i>FBX07</i>	Rara, fenótipo complexo
		<i>GBA</i>	Muitas variantes raras com intensidade de efeito intermediária

Tabela 8.2 Variantes de risco para DP confirmados em GWAS com significância no genoma global*

Lócus	Gene	Variantes/Comentários
PARK1	α -sinucleína	Polimorfismo REP1, SNPs em 3'-UTR
PARK8	<i>LRK2</i>	Efeito fraco nos caucasóides, mais forte nos asiáticos
	<i>MAPT</i>	O haplótipo H2 confere proteção
PARK16		Efeito mais forte nos asiáticos
HLA	<i>HLA-DRA</i>	Variantes não codificadoras podem atuar na regulação da via de expressão do HLA-DR e do HLA-DQ
GAK		Estudos demonstraram expressão diferencial no SN dos pacientes com DP

*Reproduzida com autorização da Wiley Online Library, segundo Gasser T, Hardy J, Mizuno Y. Milestones em PD Genetics. Movement Disorders 2011;26(6):1042-1048.

Quando as manifestações clínicas típicas do parkinsonismo estão associadas a outros déficits neurológicos sugestivos de disfunção de outras estruturas do sistema nervoso central, além dos gânglios da base, diz-se que os pacientes têm uma **síndrome Parkinson-plus**. Existem algumas síndromes Parkinson-plus bem definidas. Por exemplo, parkinsonismo, paralisia do olhar vertical e rigidez de nuca acentuada formam a tríade clínica característica da *síndrome de Steele-Richardson-Olszewski*, também conhecida como *paralisia supranuclear progressiva*. Por outro lado, disfunção autônoma grave, instabilidade postural e déficits relacionados com outros componentes do sistema nervoso central (p. ex., sinais referidos ao trato piramidal) ocorrem com a *atrofia multissistêmica*.

Manifestações clínicas. A perda dos aferentes dopaminérgicos do estriado causa redução dos

movimentos voluntários (**hipocinesia**), hipertonia muscular (**rigidez**) plástica persistente e movimentos oscilatórios a uma frequência de 4–6 Hz quando os membros são mantidos em repouso (**tremor em repouso**) (veja Apresentação de caso 1).

A doença de Parkinson tem **três subtipos clínicos** definidos pelas anormalidades motoras predominantes:

- Pacientes com o tipo **acinético-rígido** da doença de Parkinson podem ser diagnosticados em um estágio precoce com base na pobreza crescente de movimentos, inclusive *inexistência de movimentos associados dos braços*, marcha lenta arrastando os pés, expressão facial pobre (*hipomímia*) e *postura inclinada* típica. Inicialmente, alguns pacientes queixam-se de rigidez do ombro (“ombro congelado”), que pode resultar no encaminhamento inadequado a um ortopedista, antes

Apresentação de caso 1: Doença de Parkinson idiopática

Um homem de 59 anos, caixa de banco, enquanto contava notas, percebeu pela primeira vez que não conseguia usar sua mão direita normalmente. Em ocasiões repetidas, ele contava várias notas juntas, em vez de nota por nota, o que tornava a contagem final errada. Enquanto isso, sua grafia tornava-se progressivamente menor e menos legível, de modo que ele não conseguia mais realizar seu trabalho com eficiência. O paciente queixava-se de dor no ombro direito e câibras no braço direito e foi tratado sem sucesso por um ortopedista, que pensou em artrite do ombro. À medida que o tempo transcorria, sua expressão facial tornou-se pobre (hipomímia) e havia tremor em repouso da mão direita com frequência de cerca de 8 Hz. Nenhum dos parentes do paciente tinha apresentado problemas semelhantes.

O médico de família do paciente encaminhou-o a um neurologista, cujo exame mostrou rigidez em “roda dentada” nos membros, mais acentuada no braço direito; postura ligeiramente inclinada; e marcha de passos miúdos com redução da oscilação do braço direito. O paciente fazia um número exagerado de passos para virar-se de um lado para outro. Não havia déficits referidos ao sistema nervoso autônomo e seu estado mental era normal. A angiotomografia computadorizada (ATC) com contraste intravenoso e o EEG estavam normais. O diagnóstico aplicado ao caso foi de doença de Parkinson idiopática do tipo misto.

O tratamento farmacológico com L-dopa e um agonista de dopamina produziu melhora marcante da rigidez do paciente, embora seu tremor continuasse praticamente inalterado. Ele conseguiu voltar a trabalhar no banco, assumindo a mesma função que antes.

Cerca de quatro anos depois do início dos sintomas, o distúrbio do movimento piorou, apesar do aumento das doses dos fármacos. Nessa ocasião, o paciente tinha dificuldade de virar-se no leito e começou a apresentar seborreia.

Cerca de dois anos depois, o paciente começou a apresentar flutuações de eficácia da L-dopa. A duração do efeito depois de cada dose tornou-se mais curta e, ocasionalmente, ele tinha movimentos involuntários excessivos (discinesia). A modificação do tratamento farmacológico com substituição por preparações de liberação controlada de L-dopa e agonistas de dopamina com meias-vidas mais longas trouxe benefícios apenas transitórios. Por fim, o paciente foi submetido a tratamento neurocirúrgico com implantação estereotáxica de eletrodos cerebrais profundos para produzir estimulação crônica do núcleo subtalâmico. Isso trouxe melhora acentuada da rigidez e da hipocinesia, além de melhora bem marcante do tremor, embora sem controle completo. Essas melhoras persistiram, mesmo depois que a dose de L-dopa foi reduzida significativamente.

que a evolução progressiva da doença indique o diagnóstico certo.

- Os pacientes com o tipo **tremor-dominante** da doença de Parkinson têm basicamente tremor em repouso de baixa frequência, que – assim como outras manifestações motoras – geralmente é unilateral nas fases iniciais de evolução. O tremor parkinsoniano geralmente é do tipo “contar moedas” (veja Apresentação de caso 1).
- Os pacientes com o **tipo misto** da doença de Parkinson apresentam manifestações mais ou menos iguais de acinesia, rigidez e tremor.

Coreia – doença de Huntington

Etiologia e patogenia. Essa doença com padrão hereditário autossômico dominante é causada por uma expansão de trinucleotídeos CAG dentro do gene da huntingtina localizado no cromossomo 4. A marca histopatológica característica é degeneração dos neurônios encefalínérgicos/GABAérgicos espinhosos de tamanho médio do estriado. A destruição desses neurônios causa inibição da via indireta dos gânglios basais em seu estágio inicial. A inibição exagerada resultante do núcleo subtalâmico causa inibição reduzida dos neurônios glutamatérgicos do tálamo, de forma que o resultado final é a ativação global dos neurônios motores corticais.

Manifestações clínicas. Clinicamente, a doença de Huntington caracteriza-se por movimentos involuntários de curta duração, que afetam vários grupos musculares com padrão aparentemente aleatório (**coreia** ou **hipercinesia coreiforme**). Inicialmente, os pacientes tentam incorporar esses movimentos rápidos às atividades motoras voluntárias, de forma que as pessoas que os observam não percebam que são realmente involuntárias e, na verdade, podem perceber que os pacientes são simplesmente desajeitados ou inquietos. Entretanto, à medida que a doença avança, a hipercinesia torna-se progressivamente mais grave e difícil de supri-

mir. Abalos faciais ocorrem na forma de caretas e o paciente acha cada vez mais difícil manter seus membros parados, ou manter a língua esticada para fora por mais que alguns segundos (a chamada língua de camaleão ou trombone). Esses problemas acompanham-se de disartria e disfagia progressivamente graves (Apresentação de caso 2). Os movimentos involuntários perturbadores tornam-se mais acentuados quando há estresse emocional e param apenas durante o sono.

Nos estágios mais avançados da doença, a hipercinesia diminui e dá lugar à **hipertonia muscular** rígida e distônica em alguns casos. A função cognitiva do paciente também deteriora, há **demência** progressiva (Apresentação de caso 2).

Balismo e distonia

Balismo. Esse distúrbio raro do movimento é causado por lesões do núcleo subtalâmico. Isso causa movimentos de lançamento/arremesso de grande amplitude dos membros, que comecem nas articulações proximais. Na grande maioria dos casos, a doença acomete apenas um lado (hemibalismo) contralateral à lesão. (Veja Apresentação de caso 3.)

Distonia caracteriza-se por contrações musculares involuntárias de longa duração, que produzem movimentos bizarros e posturas contorcidas dos membros. Como ocorre com muitos outros distúrbios do movimento causados por doenças dos gânglios da base, a distonia piora com a concentração mental ou o estresse emocional e melhora durante o sono. Durante os intervalos nos quais não há distonia, o tônus muscular à mobilização passiva dos membros afetados tende a estar reduzido.

Existem diversos tipos de distonia. A distonia limitada a um único grupo muscular é conhecida como **distonia focal**: exemplos são blefarospasmo (fechamento forçado e involuntário dos olhos em consequência das contrações do músculo orbicular do olho) e torcicolo

Apresentação de caso 2: Doença de Huntington

Com a idade de 34 anos, esse trabalhador habilidoso começou a perceber atividade motora incontrolável em todos os quatro membros. Seus colegas de trabalho zombavam dele por repetidamente deixar cair objetos. Depois de um ano, o paciente desenvolveu disartria: sua fala tornou-se anormalmente suave, arrastada e difícil de compreender. O paciente prestava menos atenção ao seu ambiente e perdeu o interesse pelas atividades diárias habituais, que se tornaram progressivamente lentas e difíceis. Por fim, o paciente não conseguia mais perceber as coisas mais simples e esquecia as tarefas que lhe tinham atribuído poucos minutos antes. O paciente foi demitido do seu emprego. Três meses depois, a pedido insistente de sua esposa, o paciente consultou um médico especialista.

Durante a obtenção da história familiar, o especialista descobriu que o pai do paciente havia desenvolvido um distúrbio do movimento semelhante a partir da idade de 40 anos. A doença progrediu até que se tornou totalmente dependente de cuidados de enfermagem e, por fim, morreu com 54 anos. Nenhum diagnóstico foi estabelecido na época.

No exame neurológico, a anormalidade mais marcante desse paciente eram movimentos involuntários de todas

as partes do corpo, principalmente em torno da cintura escapular e na face. A fala do paciente era suave, um pouco arrastada e monótona. A sensibilidade e os reflexos estavam normais.

Exames complementares foram realizados para excluir um distúrbio metabólico ou outras causas sistêmicas para os movimentos involuntários sintomáticos. A ressonância magnética do crânio (Fig. 8.10) mostrou perda bilateral de volume da cabeça do núcleo caudado, refletindo a atrofia neuronal dessa área. Além disso, havia atrofia global do cérebro a um grau que não seria esperado na idade do paciente.

O diagnóstico de doença de Huntington foi confirmado por um estudo de genética molecular, que mostrou uma expansão das repetições de trinucleotídeos CAG de um alelo do gene da huntingtina; no total, foram encontradas 51 repetições (normal: até 38).

O tratamento farmacológico com neurolépticos trouxe melhora transitória das anormalidades motoras, que foi atribuída à inibição da neurotransmissão dopaminérgica. Contudo, a doença continuou a evoluir, de forma que o paciente não conseguia trabalhar e tornou-se progressivamente dependente de cuidados de enfermagem.

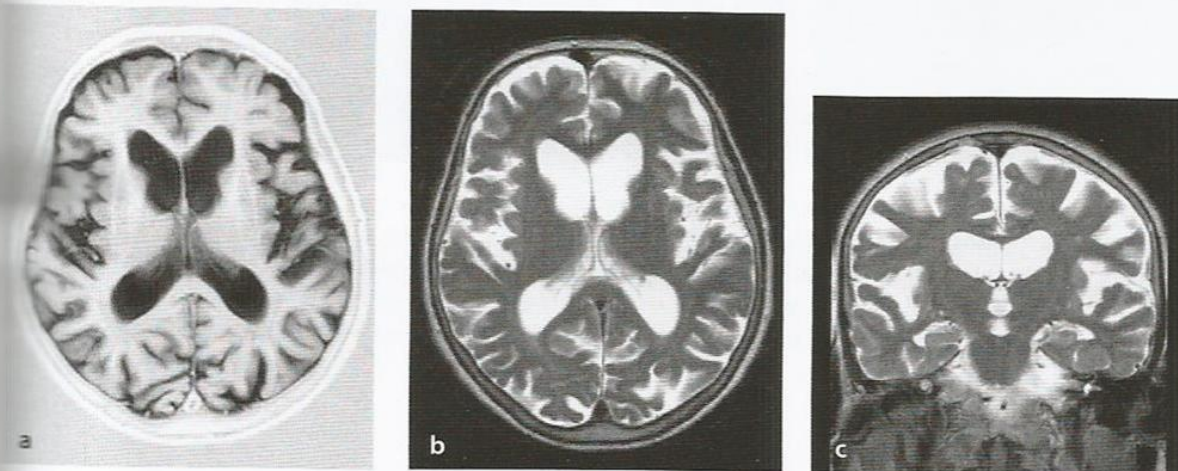


Fig. 8.10 Doença de Huntington. As imagens de ressonância magnética axial em T1 (a), axial em T2 (b) e coronal em T2 (c) mostraram não apenas atrofia global do cérebro (dilatação dos espaços de LCR internos e externos), como também redução do volume dos gânglios da base (putame, globo pálido e núcleo

caudado). Desse modo, os ventrículos que aparecem em c têm aspecto de "caixote" característico da doença de Huntington. Embora estivessem atrofiados, os gânglios basais tinham sinais de intensidade normal (em contraste com a doença de Wilson, veja Fig. 8.12).

espasmódico (pescoço distônico rígido). As **distonias generalizadas**, das quais existem muitos tipos, afetam todos os grupos musculares do corpo em graus variáveis. Em geral, os pacientes com distonia generalizada são afetados mais gravemente por disartria e disfagia, que

geralmente fazem parte da síndrome: a fala do paciente é apressada e, em muitos casos, praticamente ininteligível.

Hoje em dia, ainda não está claro o mecanismo exato da anormalidade funcional dos gânglios da base que acarreta a distonia.

Apresentação de caso 3: Hemibalismo

Enquanto assistia TV em uma tarde, esse pedreiro aposentado de 63 anos repentinamente não conseguiu mais segurar seu copo de cerveja e derramou seu conteúdo no tapete. Quando tentou ficar de pé, ele desenvolveu movimentos balouçantes incontroláveis do braço e da perna esquerdos. Ele e sua esposa ficaram muito preocupados com esse problema, que o atingiu como um raio em dia ensolarado; eles ligaram para um médico de emergência, que providenciou sua internação hospitalar.

O neurologista que o recebeu observou movimentos coreiformes e de arremesso do braço e da perna esquerdos. O paciente estava muito perturbado por esses movimentos excessivos incontroláveis, que o

tornavam incapaz de ficar de pé ou andar sem ajuda. O examinador forneceu-lhe vários objetos para segurar, mas todos caíam ao chão. O neurologista diagnosticou hemibalismo. A história patológica pregressa do paciente era marcada por hipertensão arterial controlada clinicamente, diabetes tipo II e obesidade. Um exame de imagem mostrou que a causa do hemibalismo agudo era uma lesão isquêmica recente do núcleo subtalâmico direito. Em vista dos diversos fatores de risco cardiovascular, a lesão foi considerada quase certamente como um infarto lacunar (microangiopático) (Fig. 8.11).

O tratamento sintomático com um neuroléptico produziu regressão completa do distúrbio do movimento depois de alguns dias.

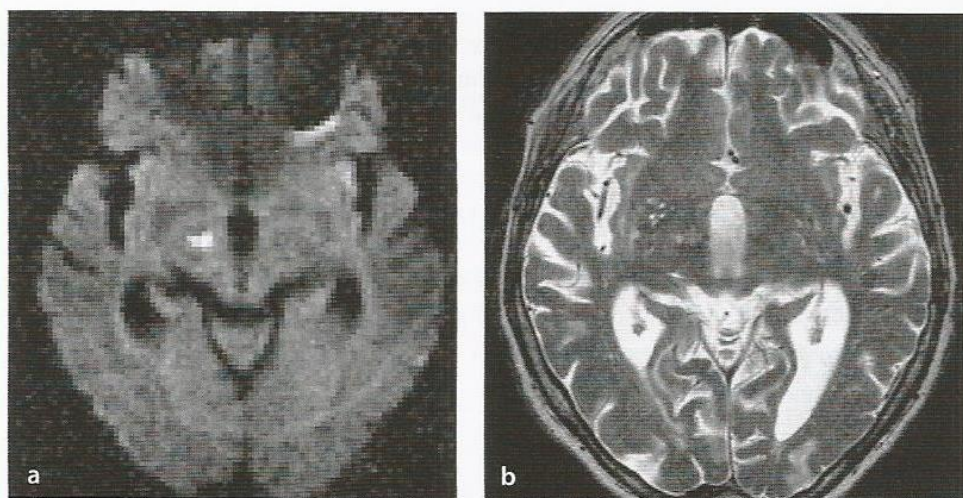


Fig. 8.11 Infarto pequeno do núcleo subtalâmico direito causando hemibalismo agudo. A imagem ponderada por difusão (a) mostrou a lesão claramente. A imagem em T2 (b) mostrou sinais hiperintensos na mesma localização, mas não eram

suficientemente claros para firmar o diagnóstico. As outras áreas de hiperintensidade dos gânglios da base eram espaços perivasculares dilatados (espaços de Virchow-Robin), não infartos. O cérebro estava acentuadamente atrofiado.

Apresentação de caso 4: Doença de Wilson

Esse aprendiz de eletricista de 17 anos queixou-se de perda progressiva da destreza das mãos, que vinha causando problemas há alguns anos e começava a interferir com seu trabalho. Ele não conseguia mais escrever cursivamente e precisou recorrer à escrita com "letras de imprensa". Suas mãos também tremiam há cerca de um ano, a direita mais que a esquerda. O tremor piorava sempre que ele tentava segurar algum objeto. A fala tornou-se lenta e cheia de erros.

Ao exame neurológico, os movimentos de acompanhamento ocular eram ligeiramente sacádicos, mas não havia outras anormalidades referidas aos nervos cranianos. Embora os músculos da mastigação e da expressão facial tivessem volume e força normais, havia hipomímia acentuada. A fala do paciente era lenta e trabalhosa. Além disso, ele tinha tremor fino de alta frequência nas duas mãos. A marcha era um pouco desajeitada e ele tinha dificuldade de sustentar o corpo com uma perna (direita ou esquerda). Tendia a cair em todas as direções quando fez um teste de andar em linhas paralelas, ou quando andava com os olhos fechados. No entanto, os testes de localização com os dedos foram normais. O paciente tinha bradiquinesia e disidiadococinesia, mais acentuada à direita, além de limitação acentuada bilateral do controle motor fino das mãos e dos pés. Os reflexos tendinosos eram normais e simétricos e não havia outros sinais referidos ao trato

piramidal ou anormalidades da sensibilidade. O estado mental era normal. O exame da córnea com lâmpada de fenda detectou um sinal de Kayser-Fleischer nítido.

As imagens de ressonância magnética em T2 do cérebro (Fig. 8.12) mostraram alterações simétricas dos sinais nos gânglios da base e nos tálamos (Fig. 8.12a,b,d), no mesencéfalo (Fig. 8.12c, d) e no cerebelo (Fig. 8.12d). Os sinais de RM eram brilhantes no putame, especialmente nos segmentos laterais, mas escuros no globo pálido dos dois lados (Fig. 8.12b). Também havia anormalidades moderadas dos sinais do núcleo caudado, do tálamo lateral, do mesencéfalo (especialmente núcleo rubro) (Fig. 8.12c) e do pedúnculo cerebelar médio bilateralmente (Fig. 8.12d).

Essa combinação de anormalidades da história clínica, do exame físico e da RM sugeria o diagnóstico de doença de Wilson, que foi confirmado por exames adicionais: a excreção urinária de cobre estava acentuadamente aumentada e a concentração de ceruloplasmina sérica estava reduzida.

Os aumentos dos sinais dos gânglios da base, dos tálamos laterais, do mesencéfalo e dos pedúnculos cerebrais representavam alterações tóxicas do parênquima cerebral, causadas pelos níveis altos de cobre no soro. Por outro lado, as reduções dos sinais do globo pálido provavelmente eram devidas à deposição local de cobre.

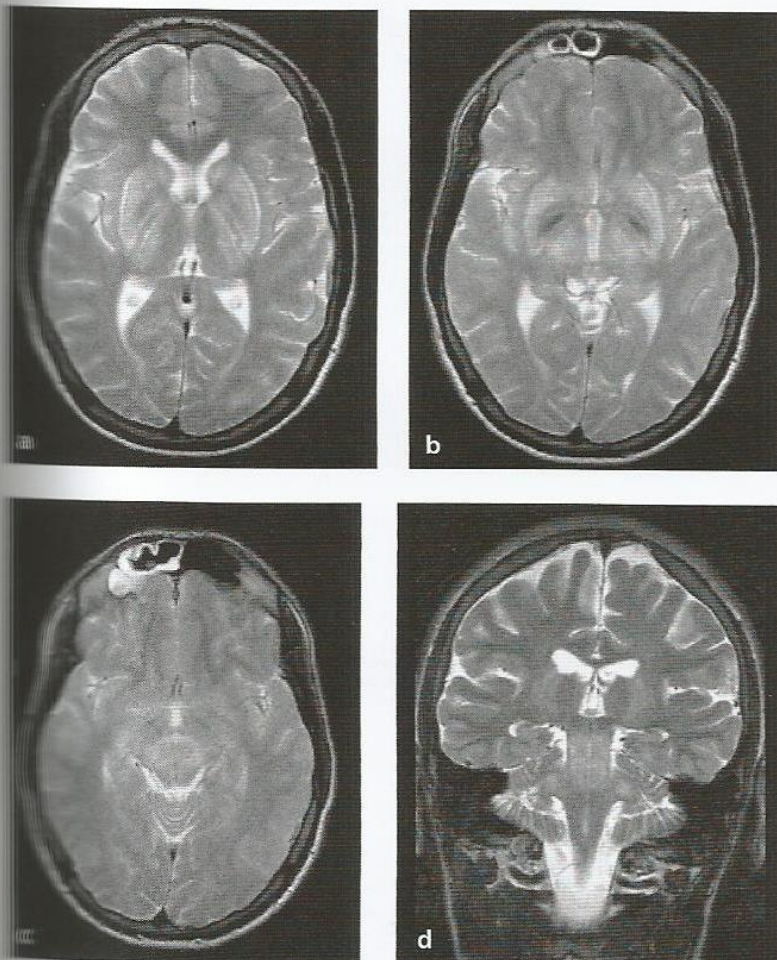


Fig. 8.12 Doença de Wilson. Imagens de ressonância magnética em T2 nos planos axial (a–c) e coronal (d). As imagens axiais estão no nível dos cornos frontais (a), na comissura anterior (b) e no núcleo rubro e na substância negra (c). Os gânglios da base, os tálamos laterais e a substância cinzenta do mesencéfalo pareciam mais brilhantes que o habitual (hiperintensidade, em comparação com os tecidos cerebrais normais), provavelmente em consequência da lesão parenquimatosa causada pelos níveis séricos altos de cobre. Contudo, a parte interna do globo pálido tinha sinais de hipointensidade, provavelmente em razão da deposição de cobre. A substância branca da comissura anterior tinha características de sinais normais, mas parecia mais evidente que o habitual em razão das estruturas anormais que a circundavam. A imagem coronal (d) mostrou anormalidades de sinais no mesencéfalo e nos pedúnculos cerebelares médios.

9 Cérebro

Desenvolvimento	265
Anatomia macroscópica e subdivisão do cérebro	267
Organização histológica do córtex cerebral	270
Substância branca cerebral	275
Localização funcional no córtex cerebral	278

9 Cérebro

Macroscopicamente, o cérebro é formado por córtex cerebral, substância branca subcortical e gânglios da base (descritos no Capítulo 8). A estrutura macroscópica do cérebro pode ser entendida mais claramente com base em seu desenvolvimento embrionário. O aspecto mais impressionante é a expansão enorme do córtex, que explica a formação de reentrâncias (giros) na superfície do cérebro. As áreas corticais específicas estão conectadas entre si e com as estruturas cerebrais mais profundas por meio de diversos feixes de fibras, que constituem a substância branca subcortical.

Histologicamente, a maior parte do córtex cerebral tem arquitetura celular de seis camadas. Esse padrão histológico básico apresenta variações características nas diferentes localiza-

ções do corte, originando diversas áreas corticais com citoarquitetura diferente. No passado, os neuroanatomistas sugeriram que a estrutura celular específica de cada área correspondesse à atividade específica que ela realizava. Na verdade, tem sido possível atribuir uma única função concreta a algumas áreas, que são conhecidas como **campos corticais primários**. No entanto, a maior parte do córtex cerebral consiste em **áreas de associação**, cuja função consiste aparentemente em realizar o processamento superior das informações originadas ou que passam pelos campos primários. As funções corticais superiores como linguagem, em especial, não podem ser localizadas em uma área cortical única, mas dependem de interações complexas entre diversas áreas.

Desenvolvimento

O cérebro (telencéfalo, ou cérebro terminal) desenvolve-se a partir de duas vesículas telencefálicas situadas na extremidade anterior do tubo neural, também conhecida como **prosencefalo**. O crescimento enorme das vesículas telencefálicas faz o telencéfalo envelopar o tronco cerebral como um manto (*pallium*) e resulta na formação dos ventrículos laterais com suas subdivisões anatômicas características, que se formam a partir das dilatações da luz do tubo neural cheio de líquido. A **extensão semicircular** que caracteriza o crescimento do telencéfalo (Fig. 9.1) e dos ventrículos laterais também pode ser observada com as projeções de fibras em desenvolvimento, nos fórnices e no corpo caloso (principal conexão de fibras entre os dois hemisférios). A seguir, apresentamos alguns detalhes adicionais sobre o desenvolvimento do telencéfalo a fim de facilitar o entendimento da anatomia cerebral.

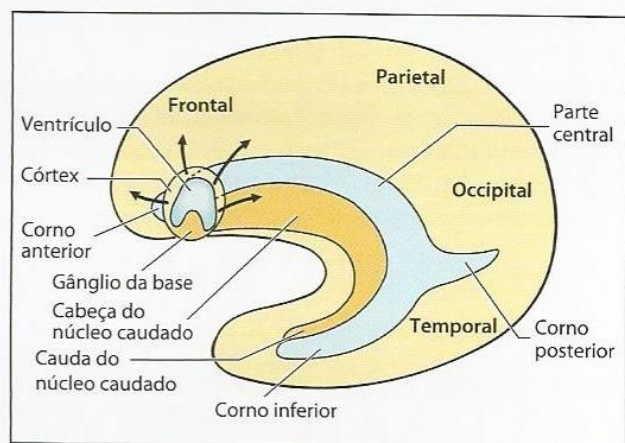


Fig. 9.1 **Desenvolvimento ontogenético do córtex cerebral.** Visão lateral de um estágio mais inicial e de outro mais avançado do desenvolvimento do telencéfalo. A vesícula telencefálica expande-se acentuadamente (setas) na forma de um arco, resultando na expansão arciforme simultânea do córtex cerebral (amarelo), dos ventrículos (azul) e dos gânglios da base (laranja).

Evolução do telencéfalo. No telencéfalo, assim como em qualquer outra parte do sistema nervoso central, o tubo neural consiste em duas partes – ventral e dorsal. A **parte ventral** forma

a região septal em posição medial e o gânglio basal em posição lateral. Por sua vez, o gânglio basal origina o núcleo caudado, o putame, o claustró e a amígdala. O córtex derivado da **parte dorsal** torna-se diferenciado ao longo do desenvolvimento filogenético, formando o **paleocórtex** (parte mais antiga do córtex cerebral) situado mais lateralmente e o **arquicórtex** (parte filogeneticamente mais recente) localizado em posição mais medial.

A disposição espacial do paleocórtex e do arquicórtex é preservada sem modificações nos anfíbios. Entretanto, nos répteis, o **neocórtex** forma-se em posição lateral entre o paleocórtex e o arquicórtex. O neocórtex aumenta expressivamente de tamanho nos organismos mais evoluídos, afastando o paleocórtex do arquicórtex. Nos seres humanos, o paleocórtex é por fim desviado para a base do cérebro, onde forma os diversos componentes do *sistema olfatório* filogeneticamente antigo (bulbo, trato e trigono olfatórios; substância perfurada anterior; e estrias olfatórias laterais; veja Cap. 4). Ao mesmo tempo, o arquicórtex é desviado em direção

medial; o crescimento semicircular da vesícula telencefálica empurra-o para dentro do corno inferior do ventrículo lateral, onde constitui a volumosa *formação hipocampal*. Apenas uma camada fina do arquicórtex está presente em posição mediodorsal na superfície externa do corpo caloso: essa estrutura é conhecida como *indusium griseum* com suas estrias longitudinais medial e lateral. Certamente, a maior parte do córtex cerebral humano tem origem neocortical (Fig. 9.2).

Estratificação do córtex cerebral de dentro para fora. Como também ocorre em todas as partes do sistema nervoso central, os neurônios do córtex cerebral são formados inicialmente na **zona ventricular** – nas proximidades do lúmen cheio de líquido (ventrículo) do tubo neural. Essas células formadas nos estágios mais iniciais compõem a estrutura conhecida como **pré-placa**, que depois é subdividida em **zona marginal** e **subplaca**. A **placa cortical** propriamente dita, que consiste em seis camadas de células, desenvolve-se entre essas duas estruturas.

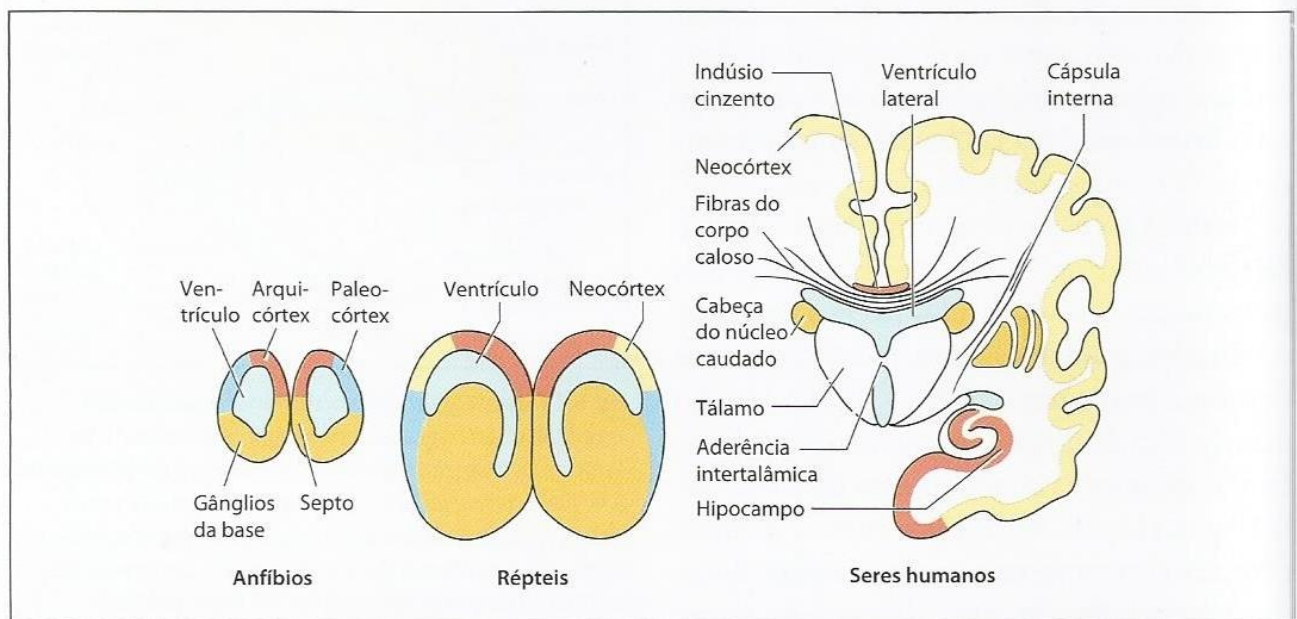


Fig. 9.2 **Desenvolvimento filogenético do córtex cerebral** (cortes coronais). O neocórtex (amarelo) surge entre o arquicórtex (vermelho) e o paleocórtex (azul). Essa área expande-se acentuadamente nos organismos superiores; nos seres humanos, ela desloca o paleocórtex para a base do cérebro (o córtex olfativo não está ilustrado) e o arquicórtex para uma posição medial sobre o corpo caloso (indúcio cinzento). A formação hipocampal (arquicórtex) no assoalho do corno inferior do ventrículo lateral alcança sua posição basal por meio da expansão arciforme do telencéfalo (veja Fig. 9.1).

Os neurônios corticais que se formam inicialmente ocupam as camadas mais profundas (camadas 5 e 6), enquanto os que se desenvolvem mais tarde migram para cima na direção das camadas mais superiores (disposição de “dentro para fora”). Desse modo, os neurônios mais tardios precisam passar por suas células precursoras até chegarem às camadas corticais subpiais (Fig. 9.3), estendendo-se da zona ventricular até a placa cortical ao longo das *fibras gliais radiais*. As seis camadas corticais são numeradas topograficamente a partir da superfície (sistema convencional também utilizado neste livro) ou, alternativamente, na ordem com que se formaram, conforme foi proposto mais recentemente (Marin-Padilla, 1998). De acordo com os resultados de estudos recentes, a migração neuronal normal que resulta na formação das camadas corticais de dentro para fora depende fundamentalmente da participação das células de *Cajal-Retzius* da zona marginal. Essas células secretam uma proteína conhecida como *reelina*, que aparentemente dirige a migração dos neurônios ao longo das fibras gliais radiais (Fig. 9.3). As anormalidades da formação, da migração ou da separação dos neurônios das fibras gliais radiais são descritas coletivamente como *distúrbios da migração neuronal*.

Anatomia macroscópica e subdivisão do cérebro

A *fissura longitudinal cerebral* (fissura inter-hemisférica) separa os dois hemisférios até o corpo caloso situado inferiormente. Cada hemisfério tem superfícies laterais, mediais e basais; a zona de transição entre as superfícies (dorso)lateral e medial é conhecida como *região parassagital*. Cada hemisfério também se subdivide em **quatro lobos**, ou seja, *lobos frontal, parietal, occipital e temporal* (Figs. 9.4–9.6). Algumas vezes, a ínsula é incluída como quinto lobo. O crescimento acentuado do neopálio (ou neocórtex) dos mamíferos alcança sua amplitude máxima nos seres humanos, envelopando as

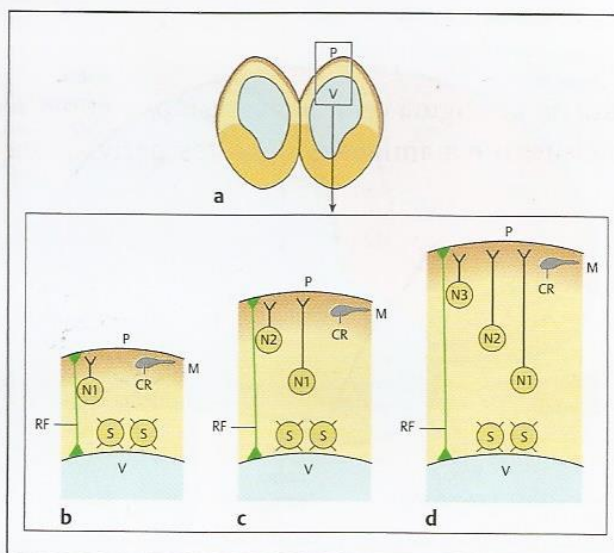


Fig. 9.3 **Laminação do córtex cerebral de dentro para fora.** Os neurônios mais antigos formam a chamada pré-placa, que logo se divide em zona marginal (M) com suas células de *Cajal-Retzius* (CR) e a “subplaca” com seus neurônios da subplaca (S). Os neurônios da placa cortical são depositados no espaço interveniente (N1–N3). Os primeiros neurônios corticais (N1) migram para cima a partir das proximidades do ventrículo (V), ao longo das fibras gliais radiais (RF), até a zona marginal do córtex cerebral, onde se acredita que sejam bloqueados pela reelina (em marrom) – uma proteína da matriz extracelular produzida pelas células de *Cajal-Retzius*. À medida que o córtex torna-se mais espesso, os neurônios corticais mais tardios (N2, N3) precisam percorrer distância maiores até chegar à zona marginal contendo reelina. Por essa razão, os neurônios depositados inicialmente formam as camadas mais profundas do córtex cerebral, enquanto os que são depositados mais tardiamente constituem suas camadas mais superficiais. P = superfície cerebral com pia-máter.

regiões filogeneticamente mais antigas no neocórtex. Desse modo, a maioria das estruturas originadas do paleocórtex e do arquicórtex não pode ser observada na superfície exterior do cérebro (bulbo e trato olfatório, área olfatória, giro paraterminal, giro fasciolar, indúcio cinzento, giro denteado e formação hipocampal).

Giros e sulcos

O crescimento enorme do neocórtex resulta na formação de dobras da superfície cerebral conhecidas como circunvoluções (giros) separadas por reentrâncias (sulcos e fissuras). Apenas

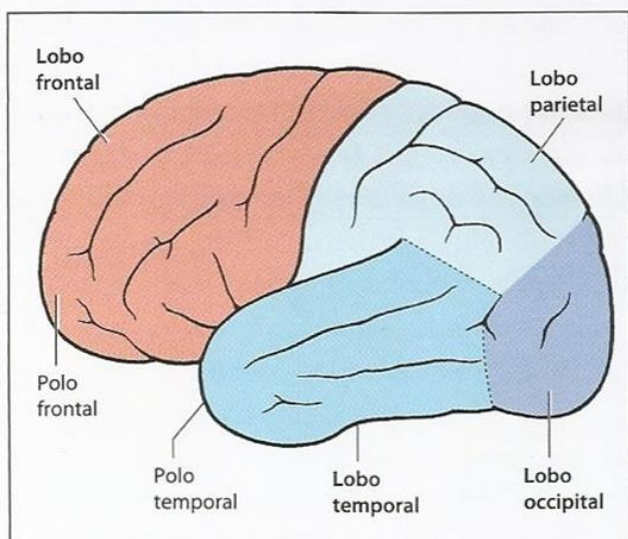


Fig. 9.4 Lobos do cérebro (hemisfério esquerdo, visão lateral).

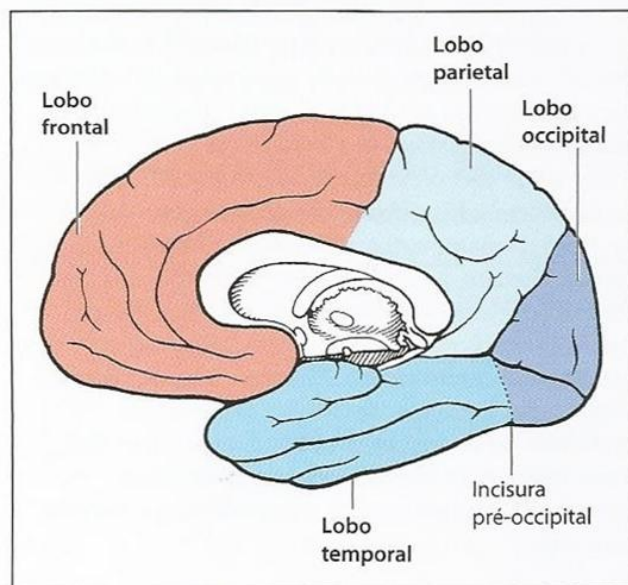


Fig. 9.5 Lobos do cérebro (hemisfério direito, visão medial).

cerca de um terço do córtex cerebral fica visível na superfície externa, enquanto dois terços estão ocultos nos sulcos (Figs. 9.7–9.9).

Apenas alguns sulcos têm posições anatómicas relativamente inalteradas. O **sulco lateral** (fissura de Sylvius) separa o lobo temporal dos lobos frontal e parietal. Ao contrário dos outros sulcos nomeados, o sulco lateral não forma simplesmente o limite entre dois giros adjacentes. Esse sulco estende-se profundamente sob a superfície do cérebro, alargando-se para formar

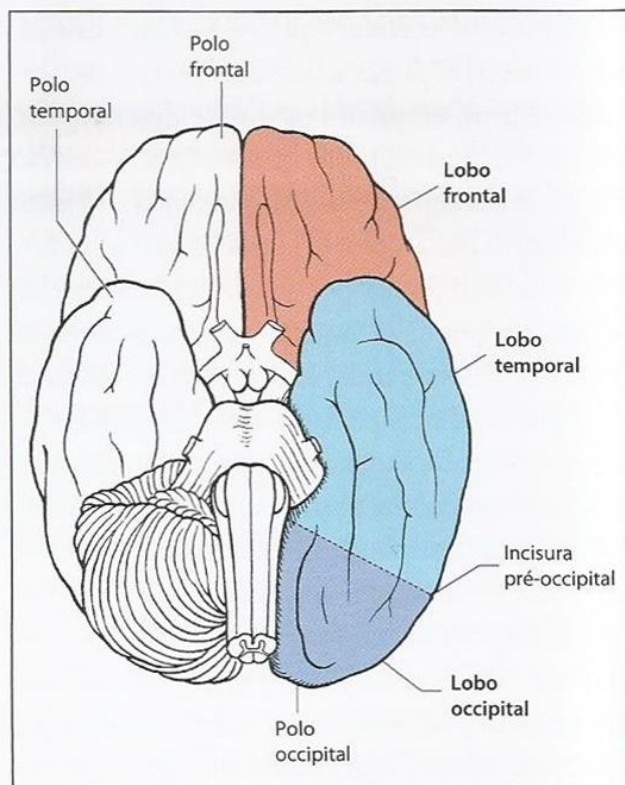


Fig. 9.6 Lobos do cérebro (visão basal do cérebro depois da remoção do hemisfério cerebelar esquerdo).

um espaço plano e amplo contendo líquido cefalorraquidiano (cisterna de Sylvius), que não é visível na superfície externa. Em geral, a cisterna silviana é muito estreita, quase um espaço virtual, exceto nos cérebros acentuadamente atrofiados. Sua parede medial é formada pela ínsula (ilha de Reil; veja Figs. 9.10 e 9.11), algumas vezes descrita como lobo cerebral central ou oculto. A parede lateral da cisterna silviana é conhecida como opérculo (“pálpebra”), porque cobre a cisterna como uma pálpebra; essa área consiste nas partes ocultas dos três lobos cerebrais, que se localizam ao seu redor e são conhecidos como opérculos temporal, frontal e parietal. Uma parte oculta do giro temporal superior contém os giros transversais de Heschl (córtex auditivo primário, Fig. 9.10).

Entre os outros sulcos relativamente invariáveis, o **sulco central** (fissura de Rolando) define o limite entre os lobos frontal e parietal. O **giro pré-central**, que se localiza à frente do sulco central e, assim, no lobo frontal, contém o córtex motor primário; o **giro pós-central**, que

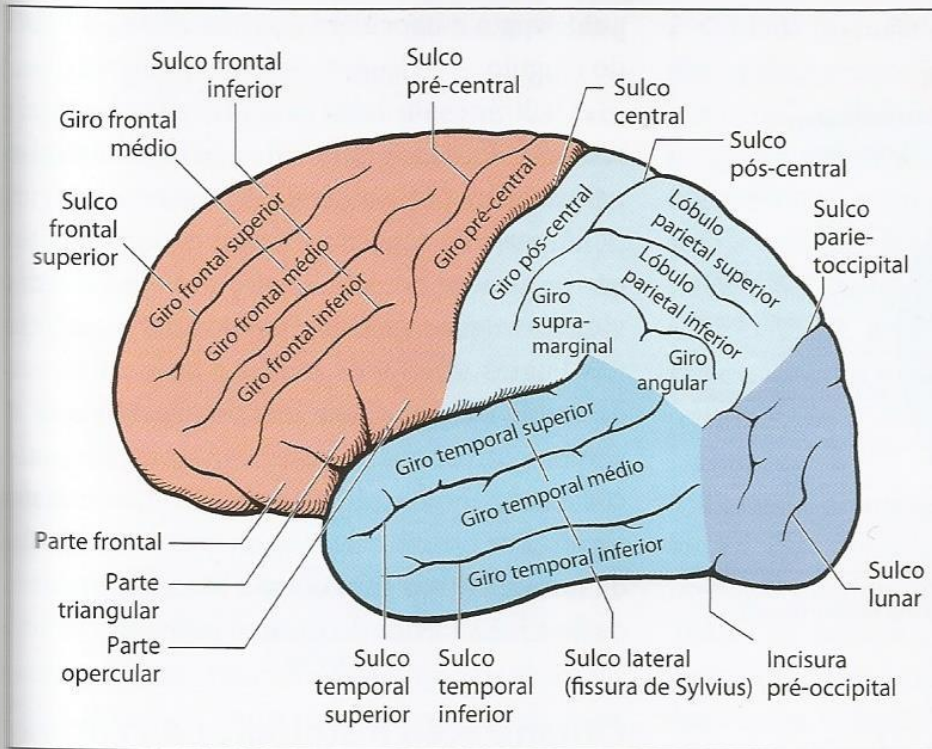


Fig. 9.7 Giros e sulcos corticais (visão lateral).

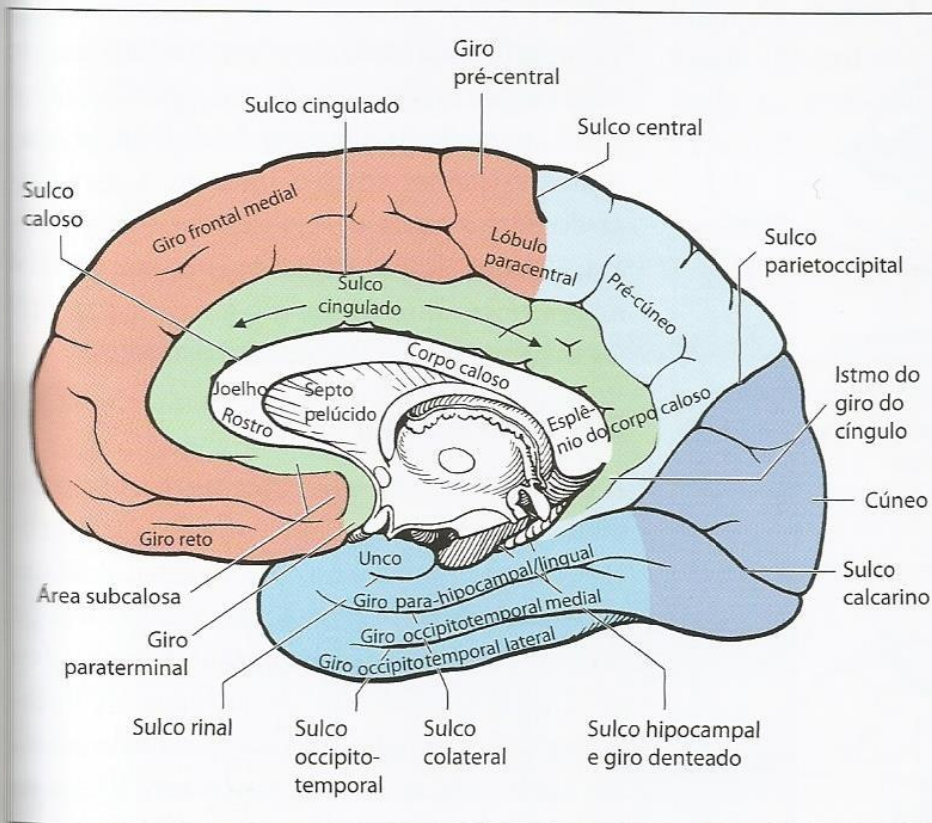


Fig. 9.8 Giros e sulcos corticais (visão medial).

se localiza atrás dele e, consequentemente, no lobo parietal, contém o córtex somatossensitivo primário. Na superfície medial do hemisfério, o **sulco parietoccipital** forma o limite entre os lobos parietal e occipital. Sua extremidade inferior reúne-se com a extremidade anterior do

sulco calcarino, que está localizado inteiramente no lobo occipital e estende-se posteriormente na direção do polo occipital. A maior parte do córtex visual primário está localizada nas áreas profundas desse sulco e o restante nos giros localizados a cada lado. Por fim, o **sulco do cín-**

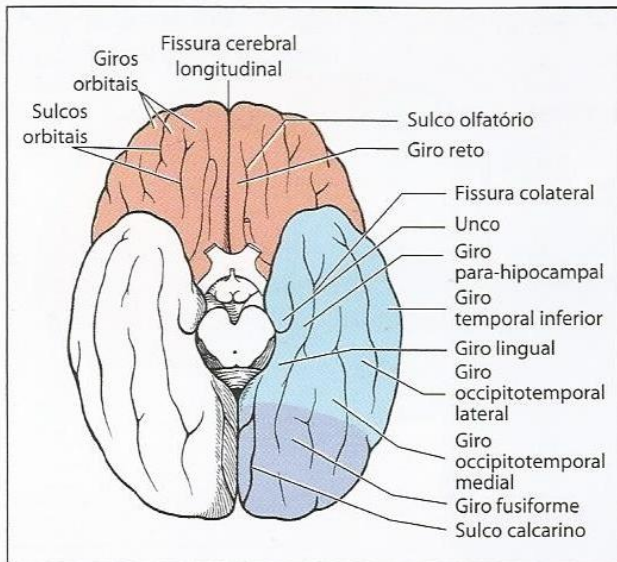


Fig. 9.9 Giros e sulcos corticais (visão basal).

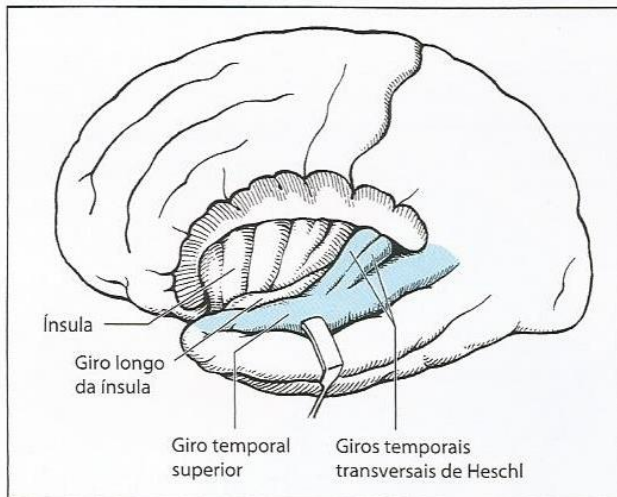


Fig. 9.10 Giros transversais de Heschl na superfície superior do giro temporal superior.

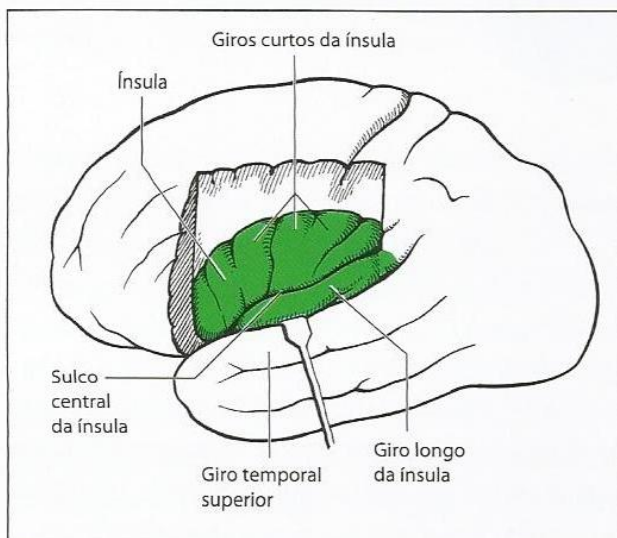


Fig. 9.11 Ínsula (mostrada por dissecação).

gulo separa o neocórtex do mesocórtex do giro do cíngulo.

Os limites do lobo occipital não são inteiramente definidos pelo **sulco parietoccipital** e pela incisura pré-occipital (Figs. 9.7 e 9.8).

A parte da superfície lateral do lobo frontal que se localiza à frente do giro pré-central é dividida em giros superior, médio e inferior. Veja nas Fugas 9.7–9.9 os nomes e as localizações de todos os giros mencionados nesta seção e alguns outros, assim como os nomes dos sulcos que se localizam entre eles. A anatomia de alguns dos giros e sulcos varia acentuadamente de um indivíduo para outro e até mesmo entre os dois hemisférios do mesmo indivíduo.

Organização histológica do córtex cerebral

A superfície dobrada do cérebro é formada de substância cinzenta do córtex cerebral, que é cinza em razão da altíssima densidade de neurônios existentes em seu interior. A espessura do córtex varia de 1,5 mm (córtex visual) a 4,5–5 mm (giro pré-central) e, em geral, é mais espesso no topo de um giro que nas partes mais profundas dos sulcos adjacentes.

Estrutura laminar

A estrutura laminar do córtex cerebral é percebida a olho nu apenas em algumas áreas corticais, mais claramente no córtex visual, onde um corte anatômico perpendicular à superfície do cérebro revela a faixa branca de Gennari (ou de Vicq d'Azyr) dentro da substância cinzenta cortical. O exame microscópico da maioria das áreas corticais mostra a **estrutura básica de seis camadas**, que caracteriza o córtex cerebral (neocórtex) conforme descrito por Brodmann. As áreas corticais que apresentam essa estrutura são conhecidas como **isocórtex** (segundo O. Vogt), em contraste com o **alocórtex** filogeneticamente mais antigo que, por sua vez, é dividido em **paleocórtex** e **arquicórtex**. O paleocórtex inclui a área olfatória, enquanto o arquicórtex

inclui o giro fasciolar, o hipocampo, o giro dentado e o giro para-hipocampal.

A estrutura interna do isocórtex de seis camadas está ilustrada na Figura 9.12. Em um corte anatômico perpendicular à superfície do cérebro, podem ser identificadas as seguintes camadas de fora para dentro (da superfície da pia-máter para a substância branca subcortical).

1. Camada molecular (camada zonal). Essa camada contém quantidades relativamente pequenas de células. Além das árvores dendríticas distais (*tufo apical*) das células piramidais situadas abaixo e dos axônios que estabelecem contato sináptico com elas, essa camada contém principalmente neurônios pequenos (*células de Cajal-Retzius*), cujos dendritos estendem-se tangencialmente em seu interior. As células de Cajal-Retzius desempenham um papel fundamental no desenvolvimento do padrão laminar do córtex. Algumas dessas células degeneram quando o desenvolvimento está concluído.

2. Camada granular externa. Essa camada contém muitas *células granulosas* (“células não piramidais”) e algumas células piramidais, cujos dendritos ramificam-se dentro da camada granular externa e em direção superior para dentro da camada molecular. As células não piramidais são basicamente neurônios inibitórios GABAérgicos, enquanto as células piramidais são excitatórias e usam glutamato como neurotransmissor.

3. Camada piramidal externa. Como o nome indica, essa camada contém muitas *células piramidais* que, no entanto, são menores que as que se encontram nas camadas corticais mais profundas. Essas células estão orientadas com suas bases voltadas para a substância branca subcortical. O axônio de cada célula piramidal origina-se da base celular e estende-se inferiormente adentro da substância branca. O axônio começa a receber uma bainha de mielina dentro da camada piramidal externa. Ele pode funcio-

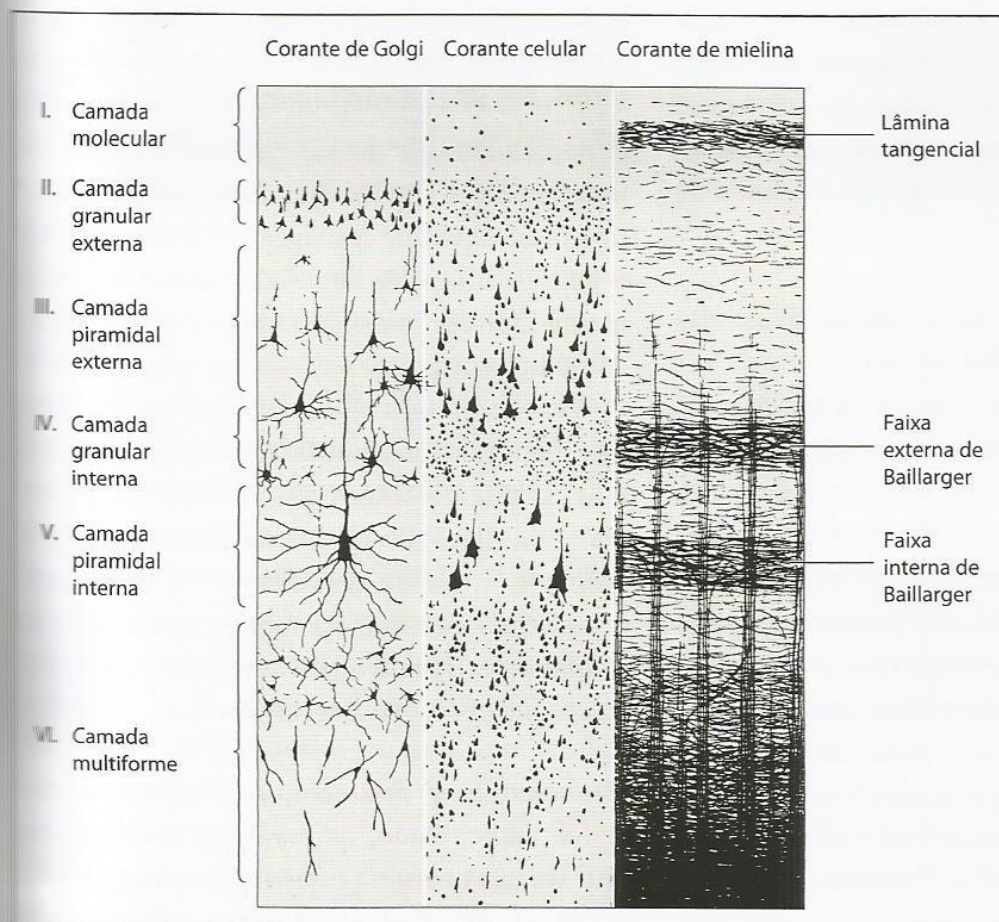


Fig. 9.12
Citoarquitetura do córtex cerebral humano, evidenciada por três técnicas diferentes de coloração. (Ilustração de Brodmann, segundo Rauber-Kopsch: *Lehrbuch und Atlas der Anatomie des Menschen*, 19ª ed., vol. II, Thieme, Stuttgart, 1955.)

nar como fibra de projeção ou, mais comumente, como fibra de associação ou comissural (veja adiante). Um dendrito que emerge do ápice da célula piramidal estende-se para cima e entra nas camadas granular e molecular, onde se divide em ramos terminais (tufo apical).

4. Camada granular interna. Como também ocorre com a camada granular externa, essa camada contém muitas células não piramidais. Essas *células granulares* recebem principalmente estímulos aferentes originados dos neurônios talâmicos por meio da projeção talamocortical. As fibras que se localizam na camada piramidal externa têm orientação eminentemente radial, mas as que se localizam na camada granular interna são preferencialmente tangenciais, formando a *faixa externa de Baillarger*.

5. Camada piramidal interna. Essa camada contém células piramidais de tamanhos médio a grande. As células maiores dessa camada (células de Betz) são encontradas apenas na região do giro pré-central. Os neuritos com bainha de mielina especialmente espessa dessas células formam os tratos corticonuclear e corticoespinal. Essa camada também contém algumas fibras em orientação tangencial (*faixa interna de Baillarger*).

6. Camada multiforme. Essa camada de células polimorfas é subdividida em uma camada interna menos densa contendo células menores e outra camada externa contendo células maiores.

Tipos de neurônios do córtex cerebral

O córtex cerebral, portanto, contém dois tipos principais de neurônios: neurônios excitatórios de projeção (*células piramidais*) e as outras *células não piramidais* (*células granulares* ou *interneurônios*), que são predominantemente inibitórias e tendem a estabelecer conexões locais, em vez de sinapses com outras células situadas a longa distância. Contudo, essa dicotomia é muito simplista. Por exemplo, os inter-

neurônios têm alguns subtipos, inclusive *células em cesta*, *células de Chandelier* (células axoaxonais) e *células em buquê duplo*. Além disso, as células piramidais também participam de circuitos reguladores locais (inibição recorrente: os colaterais locais em direção retrógrada das células piramidais ativam interneurônios inibitórios GABAérgicos que, por sua vez, inibem as células piramidais).

As células piramidais da quinta camada cortical originam as *vias de projeção* (Fig. 9.13), que se estendem através da substância branca subcortical e da cápsula interna até o tálamo, estriado, núcleos do tronco encefálico e medula espinal. As *fibras de associação e comissurais*, que se estendem até outras áreas corticais ipsolaterais e contralaterais, respectivamente, são originadas das células piramidais da terceira camada cortical (número 4 na Fig. 9.13). As células granulares da segunda e da quarta camadas corticais, assim como as células piramidais, recebem fibras de projeção originadas do tálamo (1) e também fibras de associação e comissurais provenientes de outras áreas corticais (2).

Variações do padrão laminar

O padrão laminar de seis camadas descrito anteriormente é conhecido como padrão **homotípico**. Entretanto, em algumas áreas corticais, o padrão completo de seis camadas é praticamente indiscernível; essas áreas são conhecidas como **heterotípicas**.

Nos campos corticais receptivos, inclusive nos córtices visual, auditivo e somatossensitivo, a densidade de células granulares é maior, enquanto a de células piramidais é menor (*“granulização”*; *“córtex granular”*). Por outro lado, nos campos corticais motores, a quantidade de células piramidais é relativamente maior (*“piramidalização”*; *“córtex agranular”*).

Citoarquitetura dos campos corticais. Como já foi mencionado, as áreas corticais variam não apenas quanto à espessura, como também quanto à estrutura histológica. A distribuição

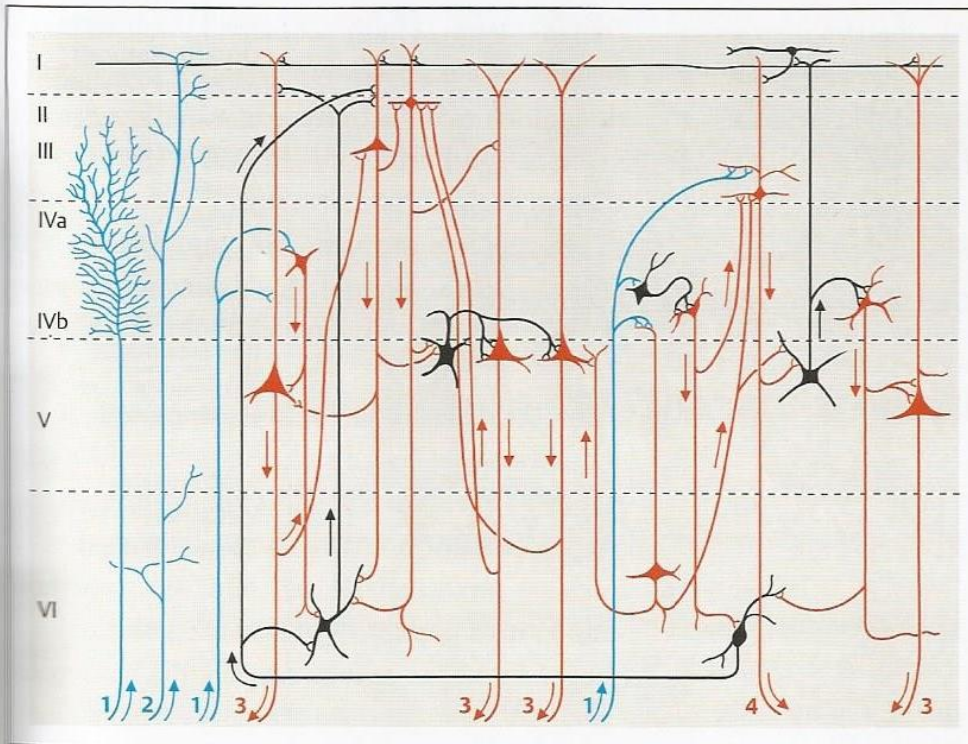


Fig. 9.13 Diagrama simplificado das conexões neurais intracorticais (segundo Lorente de Nó e Larsell). Os neurônios/neuritos eferentes estão em vermelho, os aferentes em azul e os interneurônios em preto. Veja detalhes no texto.

heterogênea dos diversos tipos de neurônios nas áreas corticais e as variações resultantes do padrão laminar cortical levaram os neuroanatomistas Brodmann, O. Vogt e von Economo a subdividir o córtex cerebral em grande número de campos citoarquiteturais. O **mapa citoarquitetural do córtex cerebral de Brodmann**, que é um pouco mais simples que o de von Economo, é geralmente utilizado hoje em dia como sistema para nomear as áreas corticais. O córtex agranular é encontrado nas áreas de Brodmann 4 e 6 (campos corticais motores primários e secundários, veja adiante); a camada granular interna dessas áreas é rica em células piramidais. Por outro lado, o córtex granular (coniocórtex) está localizado nas áreas de Brodmann 3, 1, 2 e 41 e, em especial, na área 17, ou córtex estriado (áreas corticais receptivas primárias, veja adiante). Como se pode observar na Figura 9.14, os campos citoarquiteturais não coincidem com o padrão de giros da superfície cerebral. Há superposição parcial desses campos, que variam entre os indivíduos quanto ao seu formato e à sua extensão.

É possível subdividir o córtex cerebral histologicamente, não apenas de acordo com cri-

térios citoarquiteturais, mas também com base nas variações locais de fibras mielinizadas, células gliais ou vasos sanguíneos (de acordo com a *mieloarquitetura*, a *glioarquitetura* ou a *angioarquitetura*). Mapas cerebrais mais recentes também exploraram as variações dos neurotransmissores, das enzimas relacionadas com os neurotransmissores, dos neuropeptídeos e das proteínas de ligação do cálcio, conforme foram demonstradas por estudos imuno-histoquímicos que usaram anticorpos específicos contra essas substâncias.

Plasticidade da arquitetura cortical. A estrutura microscópica do córtex cerebral não é rigorosamente determinada por fatores genéticos, nem é imutável. Grande parte das pesquisas atuais refere-se à questão de saber como as influências ambientais, que ativam grupos específicos de neurônios, podem afetar decisivamente a diferenciação estrutural das áreas corticais ao longo do desenvolvimento ontogenético. Outra questão é saber se e por quais mecanismos as alterações duradouras da atividade neuronal do cérebro maduro (p. ex., em consequência de agressões do ambiente externo ou da perda de

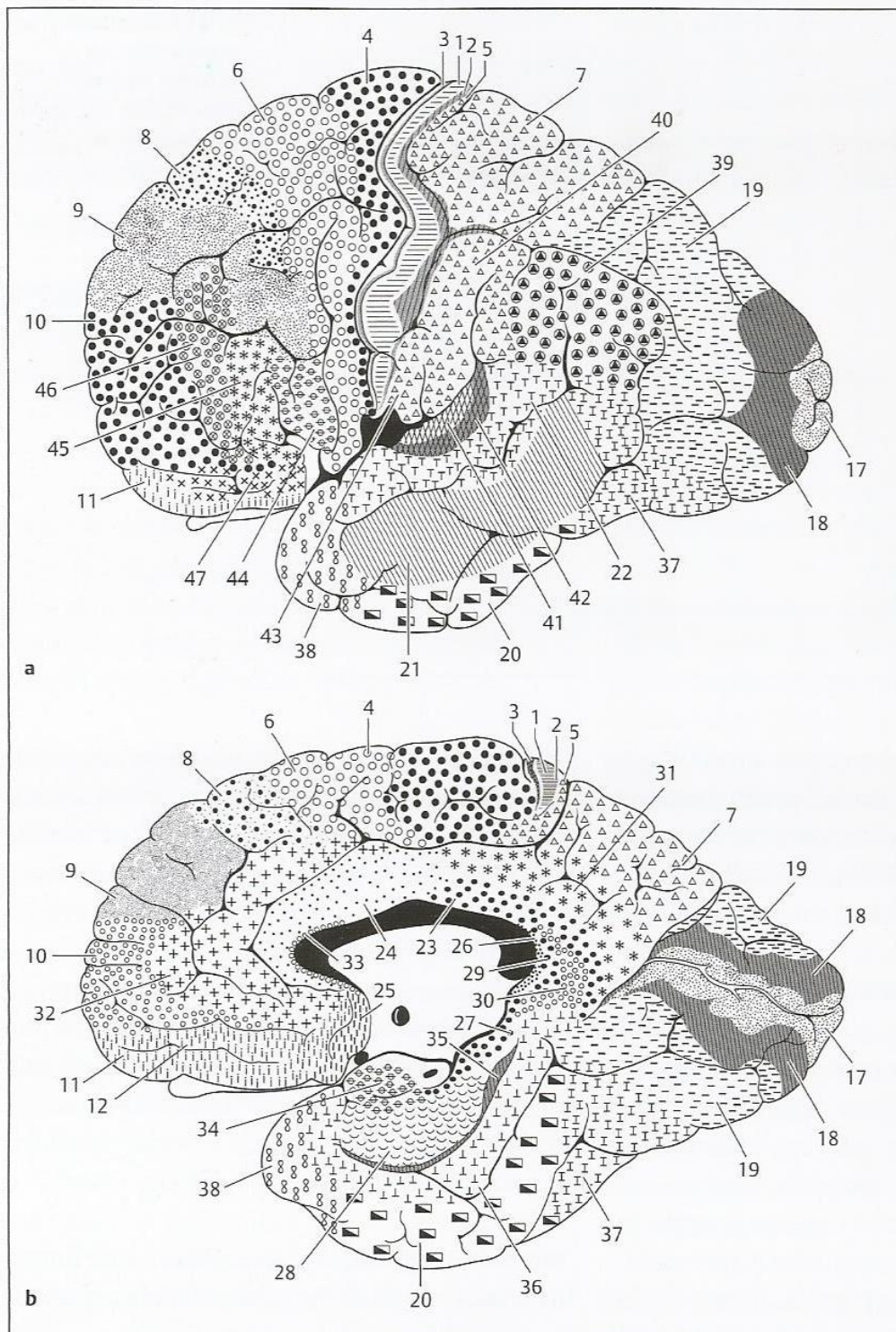


Fig. 9.14 Campos citoarquiteturais do córtex cerebral humano. a. Visão lateral do hemisfério esquerdo. b. Visão medial do hemisfério direito. Os campos corticais estão numerados. (De: Brodmann, em Bergmann W: Histologie und Mikroskopische Anatomie des Menschen, 6ª ed., Thieme, Stuttgart, 1967.)

um órgão sensorial) podem realmente desencadear alterações da microarquitetura do córtex, inclusive modificar a anatomia das conexões sinápticas.

Alguns estudos desse tipo foram realizados no **sistema visual**, porque as condições ambientais que o afetam (estímulos visuais) são relativamente fáceis de manipular. Alguns autores demonstraram que determinados “componen-

tes elementares” dos estímulos visuais, inclusive cor, orientação e localização na retina, são processados separadamente por diferentes grupos de neurônios, que se distribuem no córtex visual em áreas pequenas intercaladas. Essas áreas corticais especializadas levam em consideração os diferentes formatos característicos, dependendo do aspecto elementar do processamento visual com o qual estão envolvidas: a cor é pro-

cessada nos chamados “pontos ou manchas”, enquanto a localização espacial e a orientação do estímulo são processadas pelas colunas de dominância e orientação ocular (veja adiante). A manipulação experimental de determinado tipo de estímulo elementar por um período de tempo suficientemente longo pode causar alterações morfológicas das unidades de processamento correspondentes.

A diferenciação das microestruturas corticais específicas para cada tipo de estímulo pode ser demonstrada também em outras áreas. Os cilindros corticais do córtex somatossensitivo dos roedores, que são formados de coleções anulares de células, é um exemplo bem conhecido: cada cilindro representa um único bigode do animal.

Desse modo, um número expressivo de estudos recentes permitiu chegar às seguintes conclusões: (1) determinadas áreas corticais têm uma representação tópica dos estímulos sensitivos ou sensoriais que elas processam. (2) Essa representação pode sofrer alteração plástica.

A diversidade da estrutura histológica dos diferentes campos corticais significa claramente que eles devam ter funções correspondentemente diferentes. Por mais de 100 anos, muitos estudos enfatizaram a atribuição de funções aos diferentes campos corticais. O conhecimento obtido dessa forma tem importância clínica vital. Na próxima seção, analisaremos detalhadamente a localização funcional, mas inicialmente, como pré-requisito exigido, descreveremos as conexões de fibras do córtex cerebral.

Substância branca cerebral

Cada hemisfério contém grande quantidade de substância branca subcortical, que é formada de fibras nervosas mielinizadas com espessuras variáveis e neuróglias (principalmente oligodendrócitos, ou células que formam as bainhas de mielina).

A substância branca subcortical está limitada pelo córtex cerebral, pelos ventrículos late-

rais e pelo estriado. Existem três tipos de fibras nervosas:

1. Fibras de projeção
2. Fibras de associação
3. Fibras comissurais

Fibras de projeção

As fibras de projeção interconectam as diferentes partes do sistema nervoso central situadas a longa distância.

Fibras eferentes. Originadas do córtex cerebral as fibras eferentes atravessam a substância branca subcortical e, em seguida, reúnem-se para formar a cápsula interna. Como foi descrito no Capítulo 3, elas são as fibras corticonucleares, corticoespinais e corticopontinas, assim como as fibras que ligam o córtex cerebral ao tálamo, estriado, formação reticular, substância negra, núcleo subtalâmico, teto mesencefálico e núcleo rubro. As fibras corticoespinais eferentes longas originam-se principalmente das áreas 4, 3, 1 e 2, mas também da área 6, enquanto as fibras que se dirigem a outros destinos (inclusive as fibras corticopontinas e corticotálâmicas) originam-se das áreas de associação cortical mais amplas.

Fibras aferentes. As fibras aferentes se estendem do tálamo até áreas extensivas do córtex cerebral. Isso inclui fibras de todas as modalidades somatossensitivas, que se estendem até as áreas 3, 1, 2 e 4, bem como outras fibras que transmitem estímulos originados do cerebelo, globo pálido e corpo mamilar por meio do tálamo até o córtex cerebral. O tálamo é a última estação de transmissão importante que os estímulos sensitivos e sensoriais precisam atravessar, antes de chegar às suas áreas corticais primárias específicas; por essa razão, o tálamo também é conhecido como “portal da consciência”. As fibras olfatórias representam a única exceção a essa regra: elas chegam diretamente ao córtex, sem nenhuma retransmissão talâmica.

Reciprocidade talamocortical. A maioria das projeções talamocorticais é recíproca (existem fibras que se orientam nas duas direções). Desse modo, pode-se presumir que o córtex cerebral module sua própria ativação por meio de um sistema de *feedback* existente entre o córtex e o tálamo. Essas projeções talamocorticais e corticotálâmicas profusas constituem grande parte dos tratos da substância branca, que são conhecidos como pedúnculos talâmicos anterior, superior, posterior e inferior e, em geral, são descritos coletivamente como *coroa radiada*.

A organização tópica das projeções talâmicas é seu aspecto mais importante.

Fibras de associação

As fibras de associação (Figs. 9.15 e 9.16) constituem a maior parte da substância branca subcortical. Essas fibras interconectam áreas corticais distantes do *mesmo* hemisfério. O córtex cerebral é capaz de realizar suas diversas funções integrativas e associativas apenas porque todas as suas áreas funcionalmente importan-

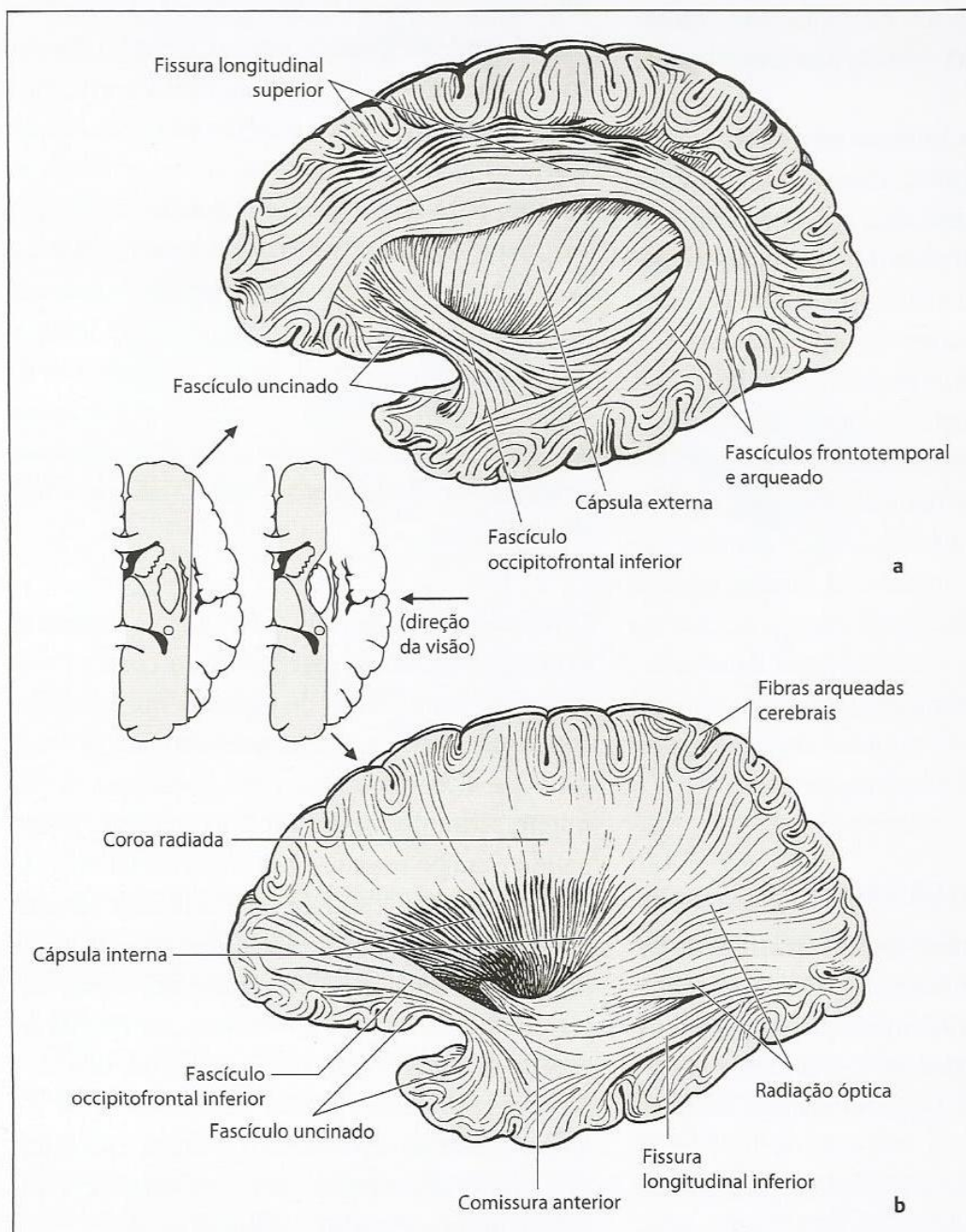
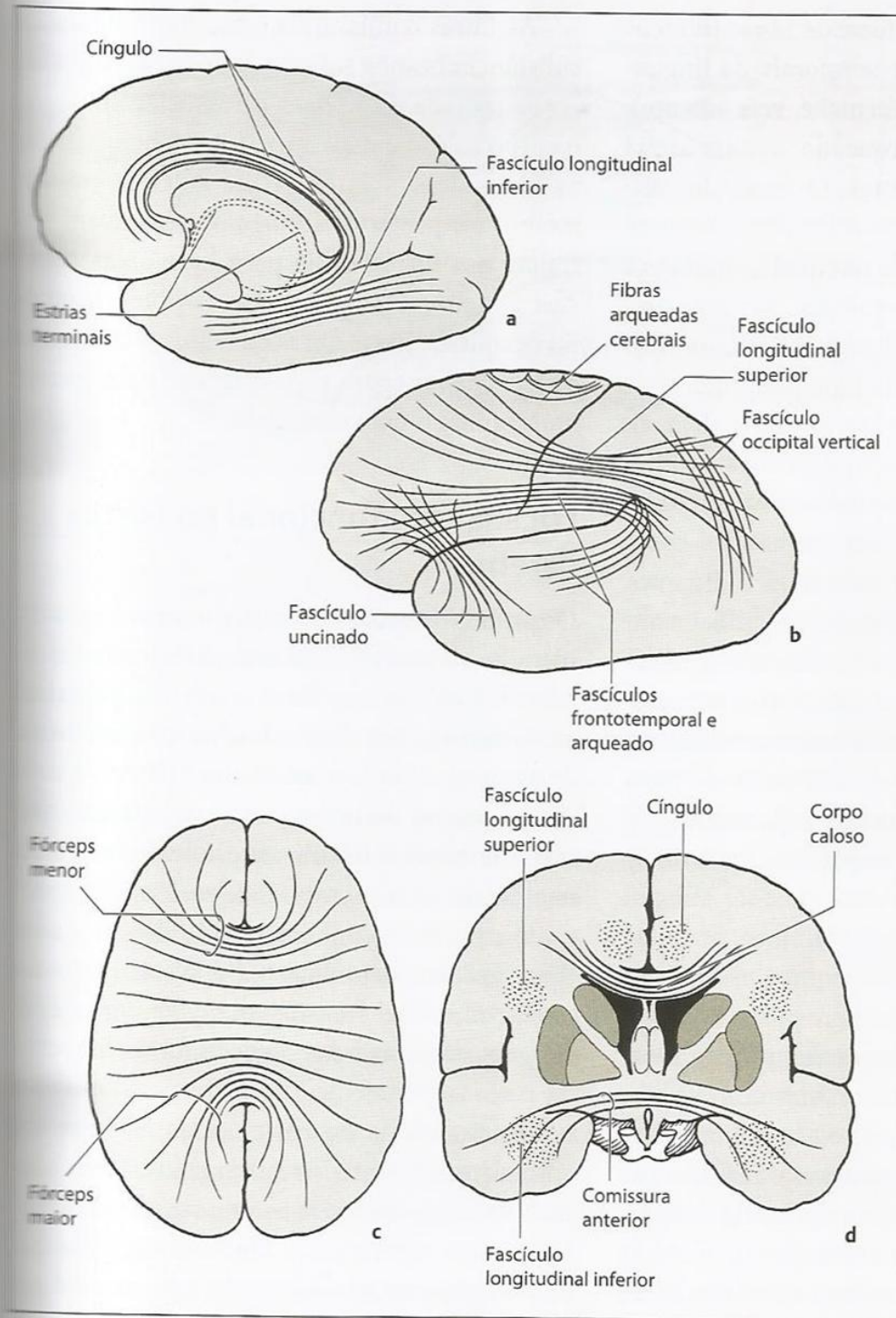


Fig. 9.15 Fibras de associação da substância branca do cérebro (visão lateral). a. Depois da dissecção até o plano da cápsula externa. b. Depois da remoção do estriado para expor a cápsula interna.

Fig. 9.16 Tratos principais das fibras de associação e das fibras comissurais (diagrama).



Essas fibras estão diretamente interligadas e porque os estímulos nervosos podem circular facilmente de uma área cortical para outra. Essas conexões amplas de fibras entre as áreas corticais também podem ser um substrato anatômico importante para a recuperação parcial observada frequentemente depois de lesões corticais (p. ex., traumatismo ou acidente vascular encefálico). Com o tempo, à medida que o indivíduo realiza as atividades prejudicadas, o desempenho pode

melhorar porque estímulos neurais correspondentes são redirecionados para as vias intactas remanescentes.

O **fascículo longitudinal superior** estende-se em posição dorsal à ínsula e conecta o lobo frontal com grandes áreas dos lobos parietal, occipital e temporal. Uma extensão desse fascículo – *fascículo arqueado* – abre-se ao redor da extremidade posterior do sulco lateral (fissura de Sylvius) nos planos profundos da substância

branca subcortical. Esse feixe de fibras interconecta as áreas frontais e temporais da linguagem (áreas de Broca e Wernicke, veja adiante). As lesões do fascículo arqueado causam afasia de condução (veja adiante). O **fascículo longitudinal inferior** conecta o lobo temporal ao lobo occipital. O **fascículo uncinado** estende-se ao redor da extremidade anterior do sulco lateral como um anzol, interligando os giros orbito-frontais à parte anterior do lobo temporal.

Outros feixes importantes de fibras de associação são os *fascículos occipitofrontais superior e inferior* e o *fascículo occipital vertical*. As *fibras arqueadas cerebrais*, também conhecidas como fibras U, conectam giros adjacentes e distantes. As fibras neurais que se estendem exclusivamente dentro do córtex cerebral são conhecidas como fibras **intracorticais**, em contraste com as **subcorticais** que formam a substância branca cerebral.

O **cíngulo** é um feixe de associação do sistema límbico. Esse feixe estende-se da área subcalosa até o giro para-hipocampal (área entorrinal).

Fibras comissurais

As fibras que conectam as regiões corticais aos seus correspondentes no hemisfério cerebral contralateral são conhecidas como fibras comissurais (Fig. 9.16c, d) e são encontradas no **corpo caloso** e na **comissura anterior**. As fibras do corpo caloso são originadas de áreas muito amplas do córtex cerebral; um corte na linha média do cérebro mostra que essas fibras estão firmemente enfeixadas no corpo caloso. Quando atravessam para hemisfério contralateral, as fibras do corpo caloso separam-se novamente em forma de leque formando a chamada *radiação calosa*, para chegar às áreas corticais correspondentes com um padrão de imagem espelhada de seus locais de origem. Essa interligação simétrica de áreas corticais homotrópicas pelas fibras comissurais está ausente apenas no córtex visual primário (área 17) e nas áreas do córtex somatossensitivo correspondente às mãos e aos pés.

As fibras comissurais estão intercaladas na substância branca subcortical com as fibras da coroa radiada e os feixes de associação. Como o corpo caloso é mais curto que os hemisférios, as fibras de sua extremidade anterior (rosto, joelho) ou posterior (esplênio) descrevem um trajeto em forma de U para ligar áreas corticais simétricas espelhadas dos polos frontais ou occipitais. Essas fibras curvilíneas formam o *fórcipe menor* (para o polo frontal) e o *fórcipe maior* (para o polo occipital).

Localização funcional no córtex cerebral

Os primeiros neurocientistas e neurologistas clínicos já estavam profundamente interessados em saber se funções específicas do cérebro poderiam ser localizadas em determinadas áreas cerebrais. A partir de meados do século XIX em diante, pesquisadores solucionaram essa questão por meio de estudos laboriosos das lesões cerebrais encontradas nas necropsias de pacientes que, durante suas vidas, tinham sofrido determinados tipos de déficit neurológico. Depois de 1870, essa *análise funcional baseada em dados anatomopatológicos* das estruturas corticais foi suplementada pelos experimentos de *estimulação* química ou elétrica direta do córtex cerebral, tanto em animais quanto nos seres humanos. Essas últimas técnicas, inclusive *estereotaxia*, *eletroencefalografia* e *registros com microeletrodos* dos potenciais gerados por neurônios e fibras nervosas individuais, forneceram “mapas” ainda mais detalhados do cérebro (veja Fig. 9.17). O conceito original de “localizabilidade” da função cerebral ainda permanece válido depois de 1,5 século de estudos, especialmente com referência às áreas corticais primárias, que estão descritas com mais detalhes adiante.

Contudo, ao longo dos últimos 20 anos, as pesquisas de neurobiologia básica sobre localização da função cortical foram profundamente transformadas com o desenvolvimento de técnicas experimentais novas e mais potentes,

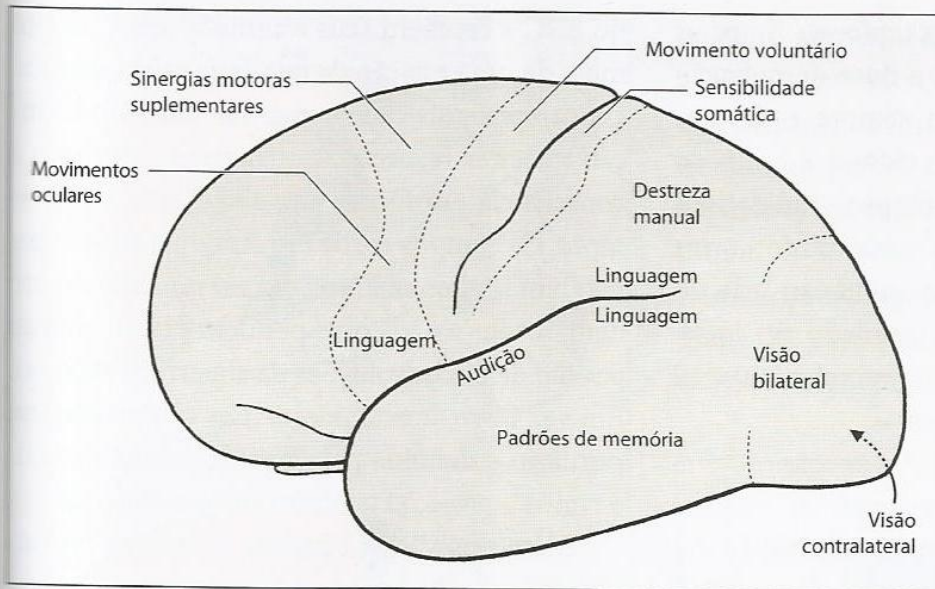


Fig. 9.17 Áreas funcionais do córtex cerebral determinadas pela estimulação elétrica do córtex durante procedimentos neurocirúrgicos. (De: Penfield W e Rasmussen T: *The Cerebral Cortex of Man*, Macmillan, New York, 1950.)

principalmente o neuroimageamento funcional. O entendimento atual foi desviado da compartimentalização das funções em determinadas estruturas anatômicas (conforme as descobertas dos estudos importantes realizados por Brodmann, Penfield e muitos outros) para o conceito de *redes neurais funcionais*. Hoje em dia, está claro que as funções corticais, especialmente as mais superiores como linguagem, cognição e controle dos padrões comportamentais específicos, nem sempre podem ser atribuídas a uma área cortical única. Em vez disso, componentes específicos dessas funções complexas são desempenhados por partes separadas do neocórtex que, em seguida, precisa interagir com muitas outras de forma a produzir a competência funcional correspondente.

No passado, o estudo da localização funcional no córtex cerebral baseava-se no exame do cérebro doente ou lesado (“abordagem lesional”) e nos experimentos não fisiológicos envolvendo estimulação cerebral. Por outro lado, hoje em dia os pesquisadores tentam entender a base fisiológica e a complexidade das funções corticais por meio de imagens de todo o cérebro *normal*, que são obtidas enquanto essas funções são executadas.

As técnicas principais de neuroimageamento funcional utilizadas nesse tipo de estudo são magnetoencefalografia (MEG), tomografia por

emissão de pósitrons (PET) e ressonância magnética funcional (RMf).

Magnetoencefalografia consiste em medir os campos magnéticos produzidos no córtex cerebral, em vez de avaliar as alterações do potencial elétrico, que são determinadas pela eletroencefalografia. Os tecidos cerebrais e os ossos do crânio atenuam profundamente os campos elétricos, mas não os campos magnéticos; por essa razão, a MEG é muito mais esclarecedora que a EEG no imageamento funcional. Os campos magnéticos que esse exame detecta são tão potentes que um computador consegue gerar imagens tridimensionais das fontes magnéticas, inclusive das que estão localizadas nas áreas profundas do cérebro. O imageamento funcional do cérebro por MEG pode ser realizado com excelente resolução temporal, mas a resolução espacial é relativamente baixa (em comparação com a RMf).

Tomografia por emissão de pósitrons – uma técnica de varredura que utiliza radionuclídeos – é usada para estudar os processos metabólicos do cérebro. O consumo de oxigênio e glicose pode ser determinado diretamente depois da injeção das substâncias correspondentes marcadas radioativamente no corpo. Fármacos marcados radioativamente também podem ser usados para visualizar a atividade sináptica intracere-

bral e a distribuição dos receptores. Entre as desvantagens da PET estão a dose de radiação aplicada no paciente (nem sempre é desprezível), além da dificuldade técnica e custo do procedimento. Alguns isótopos radioativos usados na PET têm meias-vidas muito curtas e precisam ser gerados diretamente ao lado do *scanner* por um ciclotron instalado no local. Além disso, as resoluções temporal e espacial da PET são relativamente baixas.

Ressonância magnética funcional. A maioria dos problemas relacionados com a MEG e a PET, conforme mencionado, não afeta a RMf. Essa técnica baseia-se nas propriedades magnéticas diferentes da oxiemoglobina e da desoxiemoglobina. A ativação cerebral regional é seguida imediatamente não apenas de uma alteração do fluxo sanguíneo, como também de uma modificação das concentrações relativas dos dois tipos de hemoglobina, que pode ser detectada como variações muito pequenas do sinal de RM. A RMf não causa nenhum efeito deletério conhecido ao corpo humano e, desse modo, os sujeitos podem ser examinados por períodos longos ou repetidas vezes. Hoje em dia, a RMf praticamente substituiu os estudos da ativação cerebral por meio da PET, mas ainda não pode ser utilizada confiavelmente para estudar processos metabólicos.

A seguir, descreveremos alguns aspectos do conceito moderno de localização funcional no córtex cerebral, que foram esclarecidos por meio da aplicação dessas técnicas novas.

Campos corticais primários

Sob o ponto de vista funcional, o córtex pode ser dividido em campos corticais primários e áreas de associação unimodais e multimodais (veja adiante).

A maioria dos campos corticais primários desempenha função receptiva: ou seja, esses campos são os alvos finais das vias somatossensitivas e sensoriais especiais (visuais, auditivas etc.)

no SNC e recebem seus estímulos aferentes por meio de uma estação de retransmissão talâmica. Os campos corticais primários têm como função trazer as respectivas qualidades sensoriais à consciência em forma “grosseira”, *sem interpretação*. Os campos corticais primários específicos não têm limites anatômicos macroscópicos bem demarcados e não correspondem exatamente ao padrão de circunvoluções da superfície cerebral. Em vez disso, a extensão de um campo cortical primário é definida pela área do córtex na qual termina a projeção talâmica correspondente.

Além dos vários campos receptivos primários, também há uma área motora primária, que envia estímulos motores por meio da via piramidal até a medula espinal e, finalmente, aos músculos.

Áreas corticais somatossensitivas e motoras primárias

Localização e função. O córtex somatossensitivo primário (áreas 3, 2 e 1, Fig. 9.18) corresponde grosseiramente ao giro pós-central do lobo parietal e a uma parte do giro pré-central. Essa área estende-se em direção superior até a superfície medial do hemisfério, onde ocupa a parte posterior do lóbulo paracentral. O córtex somatossensitivo primário é responsável pela *percepção consciente da dor e da temperatura, bem como pela sensibilidade somática e propriocepção originadas basicamente da metade contralateral do corpo e da face*. Os estímulos aferentes dessa área são derivados dos núcleos talâmicos ventrais posteromedial e posterolateral (Fig. 6.4). Ainda que alguns estímulos sensitivos, principalmente os estímulos dolorosos, possam já ser percebidos vagamente no nível talâmico, a diferenciação mais exata em termos de localização, intensidade e tipo de estímulo não pode ocorrer antes que ele alcance o córtex somatossensitivo. A percepção consciente da vibração e da posição não é possível sem a participação do córtex.

O córtex motor primário (área 4) corresponde, grosso modo, ao giro pré-central do lobo frontal, inclusive a parede anterior do sulco cen-

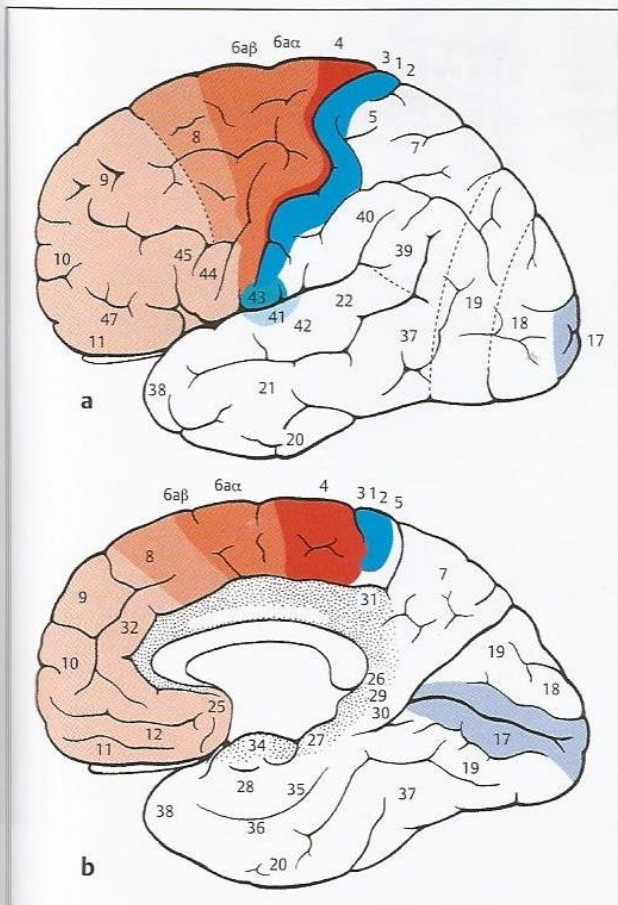


Fig. 9.18 Campos corticais primários e áreas corticais pré-motoras e pré-frontais (diagrama). a. Visão lateral. b. Visão medial.

tral, estendendo-se em direção superior até a parte anterior do lóbulo paracentral na superfície medial do hemisfério. A quinta camada cortical da área 4 contém as células piramidais de Betz características, que originam as fibras espessamente mielinizadas de condução rápida do trato piramidal. Desse modo, a área 4 é considerada o *local de origem do movimento voluntário*, enviando estímulos motores aos músculos por meio do trato piramidal e das células do corno anterior da medula espinal. Essa área recebe estímulos aferentes de outras áreas cerebrais que participam do planejamento e da iniciação do movimento voluntário, especialmente o núcleo posterior oral ventral do tálamo (veja Cap. 6), as áreas pré-motoras 6 e 8 e as áreas somatossensitivas.

Somatotopia e plasticidade. Os campos somato-
sensitivos e motores primários do neocórtex

contêm representações somatotópicas (ponto a ponto) das estruturas periféricas do corpo, que assumem a forma de um **homúnculo** (“um homem pequeno”, como se fosse desenhado na superfície do cérebro; o termo em latim é diminutivo de *homo* [homem] no sentido de ser humano; veja Fig. 9.19). A configuração desses mapas do corpo na superfície cortical foi determinada originalmente por estudo anatomopa-

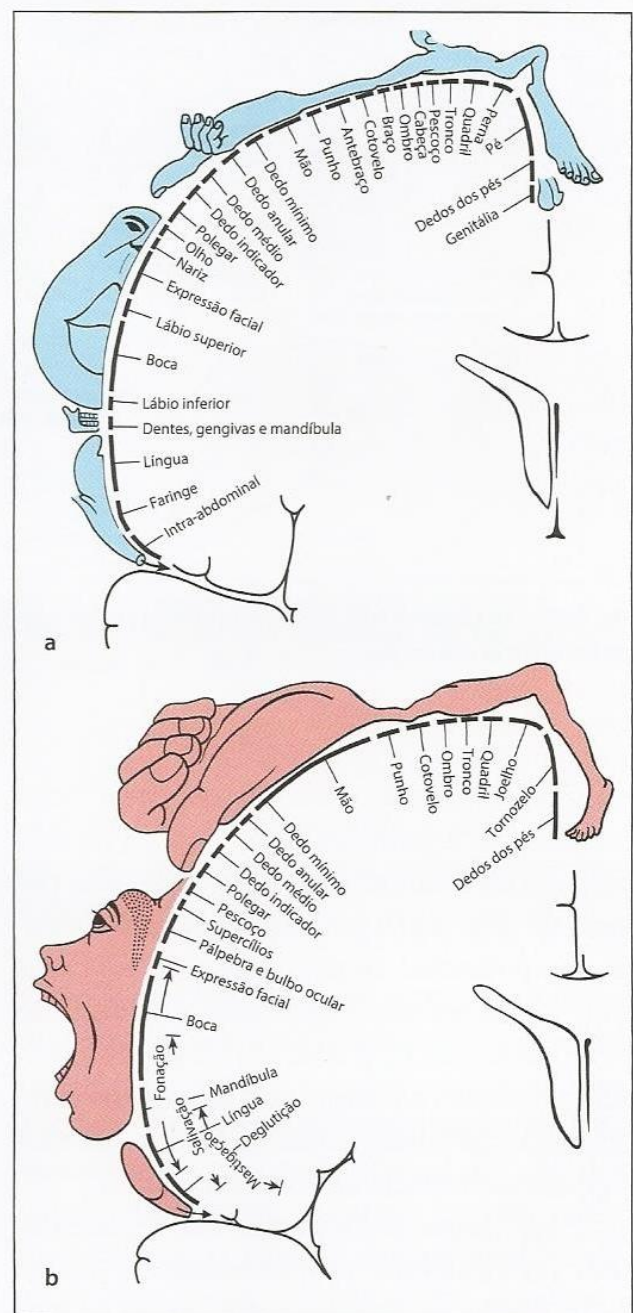


Fig. 9.19 Dimensões relativas das representações corticais das diferentes partes do corpo nos campos corticais somatossensitivos (a) e motores (b) primários dos seres humanos. (De: Penfield W e Rasmussen T: *The Cerebral Cortex of Man*, Macmillan, New York, 1950.)

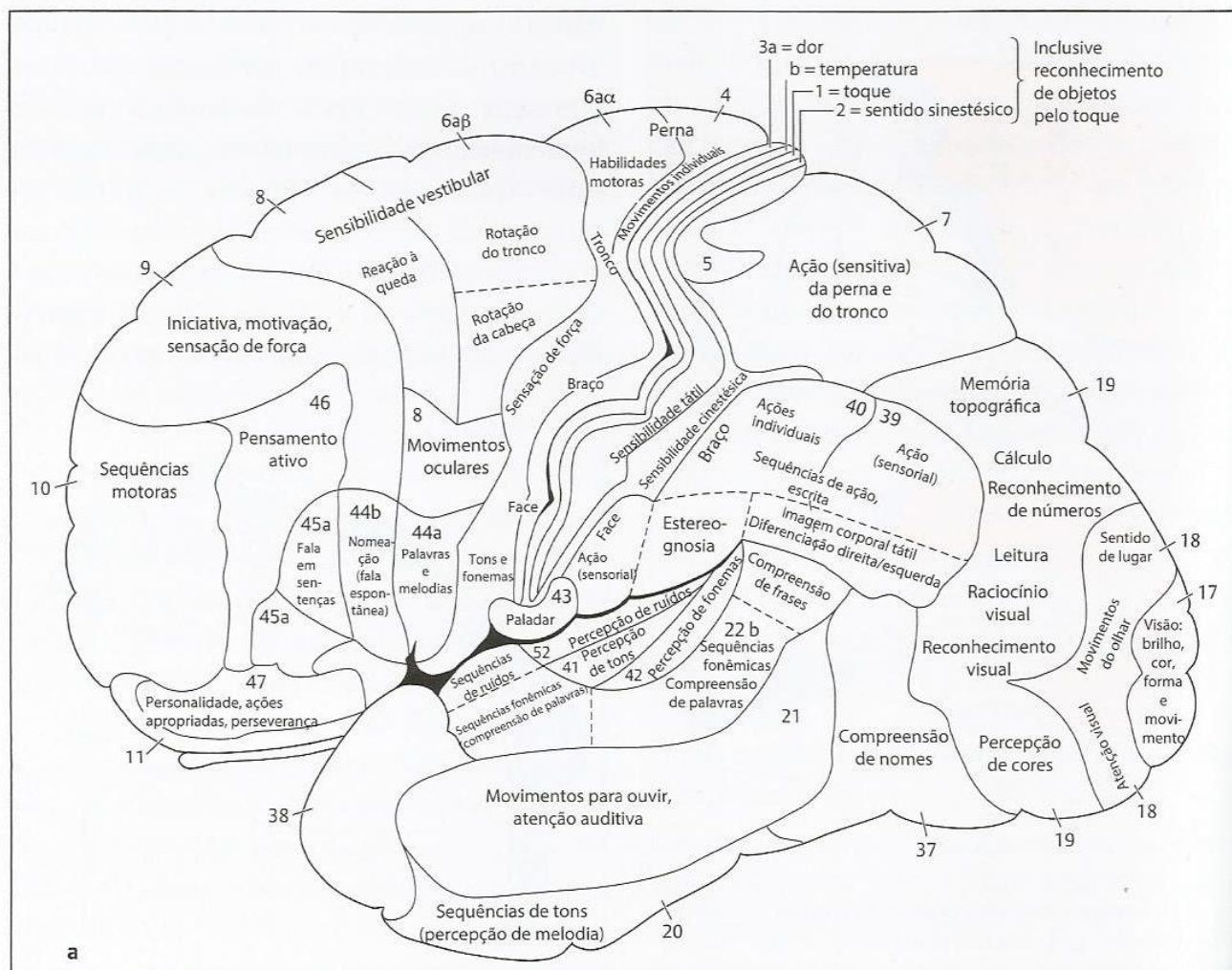


Fig. 9.20 Localização funcional no córtex cerebral com relação à citoarquitetura, segundo K. Kleist. a. Visão lateral do hemisfério esquerdo.

Fig. 9.20b ►

tológico (Fig. 9.20). Essas descobertas foram confirmadas e refinadas pelos estudos de estimulação elétrica intraoperatória realizados por Penfield (Fig. 9.21); por estudos de mapeamento dos potenciais somatossensitivos evocados conduzidos por Marshall; e mais recentemente pelos estudos de PET, RMf e MEG (Fig. 9.22). A RMf possibilita a visualização das regiões cerebrais que são ativadas quando sujeitos *normais e saudáveis* realizam atividades motoras.

Esses mapas corticais **não são representações metricamente proporcionais** do corpo. Por exemplo, na representação cortical da sensibilidade superficial, as partes do corpo densamente inervadas por fibras sensitivas (como língua, boca e face) são mapeadas em áreas desproporcionalmente grandes do córtex, enquan-

to as áreas menos inervadas (braço, coxa e dorso) ocupam áreas menores no mapa (Fig. 9.19).

Além disso e apesar desses pressupostos básicos, esses mapas **não são estáticos**; pelo contrário, a representação cortical de determinada parte do corpo pode aumentar ou diminuir, dependendo da intensidade com que essa parte do corpo é colocada em uso. Desse modo, quando uma atividade de discriminação tátil envolvendo os dedos indicador e polegar (p. ex., palpação de um molde para examinar sua superfície) é realizada repetidamente por tempo suficiente, a representação desses dois dedos no córtex sensitivo primário aumenta. Do mesmo modo, ou ainda mais amplamente, as alterações da representação cortical ocorrem depois de lesões ou amputação de um membro. Nesses casos, o

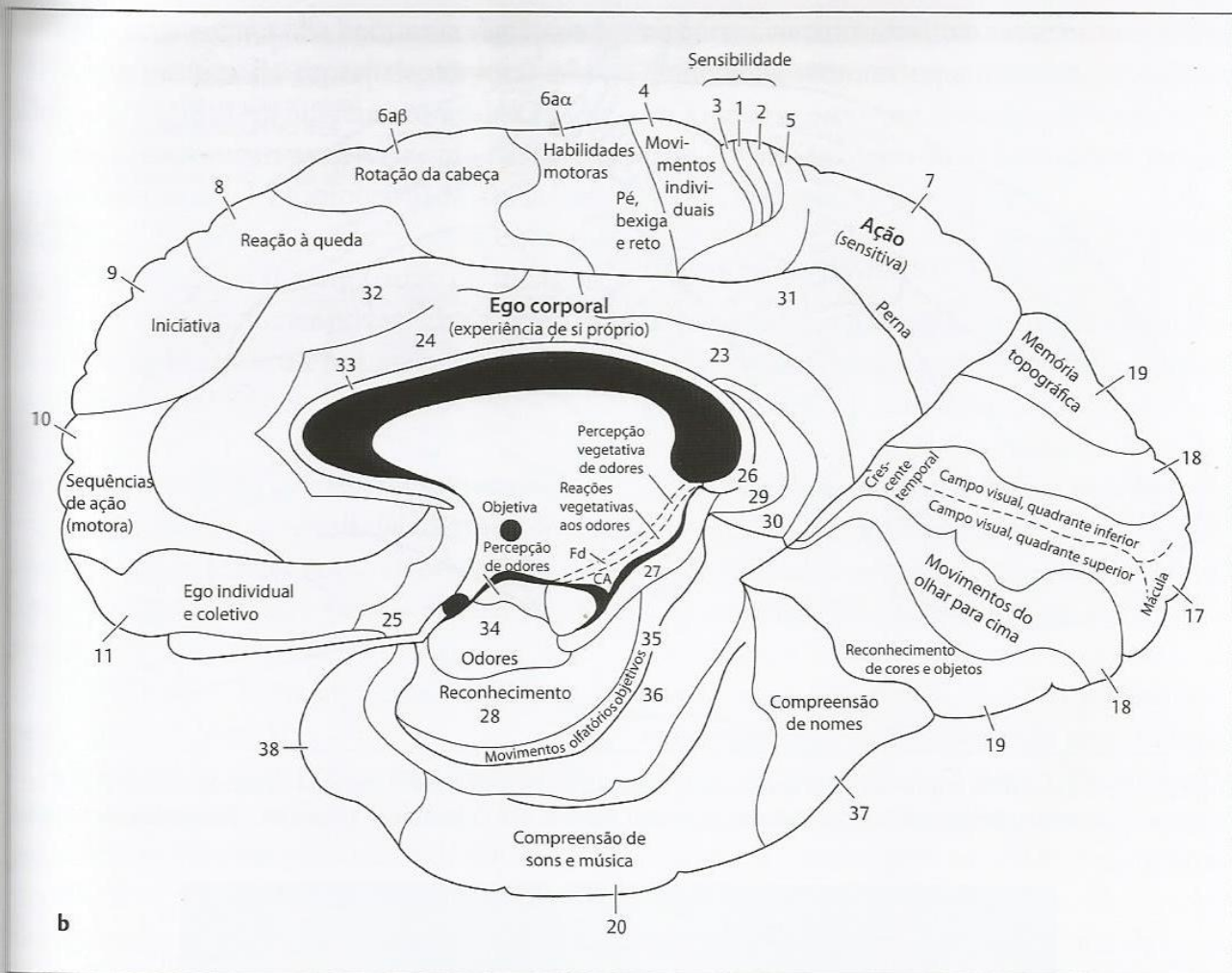


Fig. 9.20b (continuação). Localização funcional no córtex cerebral com relação à citoarquitetura, segundo K. Kleist. b. Visão medial do hemisfério direito. (Fig. 9.20a e b, segundo: Kleist K: Gehirnpathologie. Em: Handbuch der ärztlichen Erfahrungen im Weltkrieg 1914/18, vol. IV, Barth, Leipzig, 1922–1934.) CA, cornu Ammonis; corno de Ammon; Fd, fáscia denteada.

mapa somatotópico do corpo no córtex cerebral pode ser alterado em até vários centímetros. Por exemplo, quando um braço é amputado, a área cortical anteriormente responsável pelos estímulos sensitivos originados da mão (que agora não existe) pode alterar sua função e processar estímulos sensitivos provenientes da face. Essa alteração é desencadeada pela reorganização neuronal do cérebro.

Dor do membro fantasma. Grande parte das pesquisas atuais aplica-se à conexão potencial das representações corticais e produção de distúrbios dolorosos, inclusive dor do membro fantasma. Nesse caso, se existir alguma conexão, então a alteração ou a supressão terapêuti-

ca desse tipo de “plasticidade” cortical poderia ser usada para tratar ou até mesmo evitar esses distúrbios.

Colunas corticais. Além da representação cortical somatotópica da sensibilidade superficial (toque e pressão), que envolve estímulos gerados nos mecanorreceptores cutâneos e depois transmitidos ao córtex por meio das vias descritas anteriormente, também existem outros mapas corticais para as demais modalidades somatossensitivas (propriocepção, temperatura, dor), que se localizam nas partes mais profundas do córtex, mas têm configuração geralmente semelhante. Desse modo, a sensibilidade somática em geral é representada pelas *colunas*

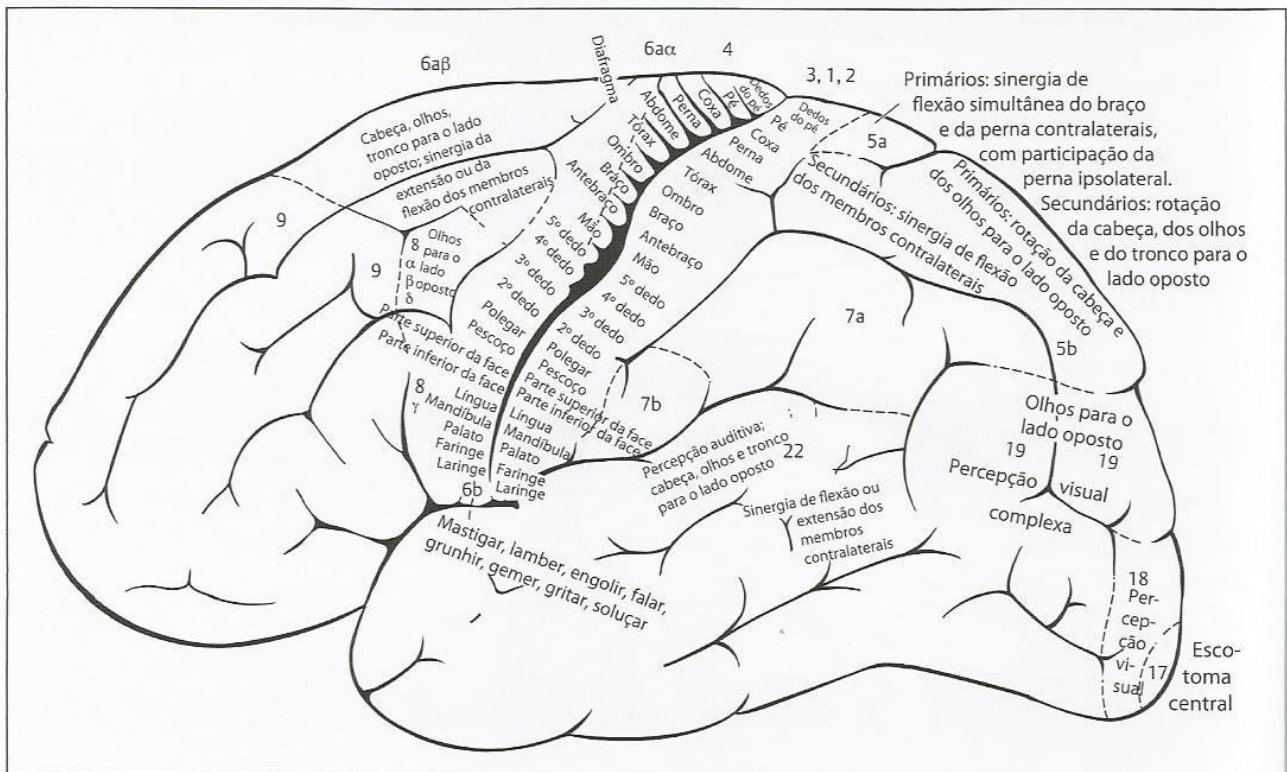


Fig. 9.21 Efeitos motores induzidos pela estimulação elétrica de determinados campos corticais: visão geral. (De: Foerster O: Grosshirn. Em: Handbuch der Neurologie, vol. VI. Editado por O. Bumke e O. Foerster, Springer, Berlim, 1936.)

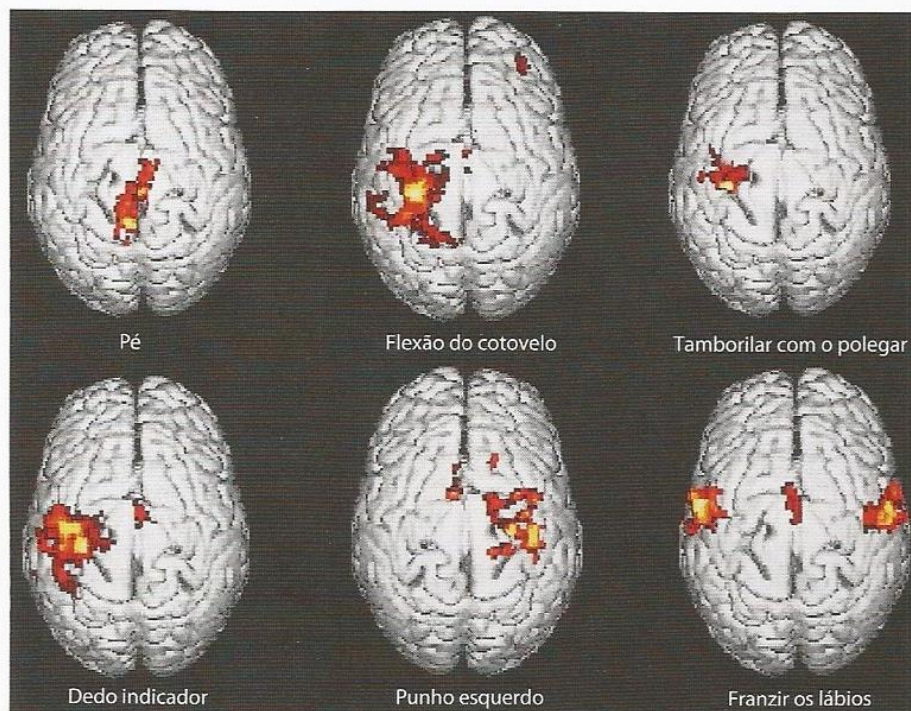


Fig. 9.22 Representação cortical das regiões do corpo, conforme evidenciada à RM funcional (RMf) de indivíduos normais. Os dados da RMf estão ilustrados em projeção de um modelo da superfície cerebral. Esses dados foram obtidos de 30 sujeitos, que realizavam movimentos repetitivos das partes indicadas do corpo. As cores vivas correspondem aos níveis altos de ativação: as áreas cerebrais com cores vivas eram ativadas durante os movimentos

respectivos. A localização determinada por essa técnica está em perfeita concordância com os estudos iniciais de Penfield e Foerster (Fig. 9.21). Desse modo, a RMf é uma técnica não invasiva para mapear muito confiavelmente o "homúnculo", seja de indivíduos normais ou de pacientes. As imagens foram reproduzidas com a gentil autorização do Professor Grodd. (De: Lotze M, Erb M, Flor H, et al.: Neuroimage 11 (2000) 473–481.)

corticais: cada coluna lida com uma região pequena e específica da superfície corporal e as células localizadas em diferentes profundidades da coluna respondem às diversas modalidades somatossensitivas. Essa propriedade estrutural permite ao cérebro processar, paralela e simultaneamente, estímulos originados de todas as modalidades somatossensitivas, ainda que tenham chegado ao córtex por meio de vias neuroanatômicas diferentes.

Uma **lesão do córtex somatossensitivo primário** reduz ou suprime as sensibilidades ao toque, pressão, dor e temperatura, além de afetar a discriminação entre dois pontos e o sentido de posição em uma área correspondente do lado oposto do corpo (**hemi-hipoestesia** ou **hemi-aneestesia contralateral**).

Uma lesão da área 4 causa **hemiparesia flácida contralateral**. A lesão adicional da área pré-motora adjacente e dos tratos de fibras subjacentes é necessária para que o paciente tenha **hemiparesia espástica**, que reflete a interrupção das vias piramidais e também das não piramidais. As convulsões epiléticas focais limitadas

ao córtex somatossensitivo caracterizam-se por fenômenos motores repetitivos (p. ex., abalos ou tremores), ou por parestesia/disestesia no lado oposto do corpo ou da face (crises **jacksonianas** motoras ou sensitivas).

Córtex visual primário

Localização e retinotopia. O córtex visual primário corresponde à área 17 do lobo occipital (Figs. 9.17 e 9.18). Essa área está localizada nas regiões profundas do sulco calcarino e nos giros localizados imediatamente acima e abaixo desse sulco na superfície medial do hemisfério, estendendo-se apenas um pouco além do polo occipital (Fig. 9.23). Também é conhecido como córtex *estriado* ("listrado") em razão da faixa branca de Gennari, que é visível macroscopicamente em seu interior com um corte anômico perpendicular. O córtex visual recebe estímulos do corpo geniculado lateral por meio da radiação óptica com um padrão retinotópico ordenado: o córtex visual de um lado recebe estímulos visuais da metade temporal da retina ipsolateral e da metade nasal da retina contralateral. Desse modo, o córtex visual direito atende

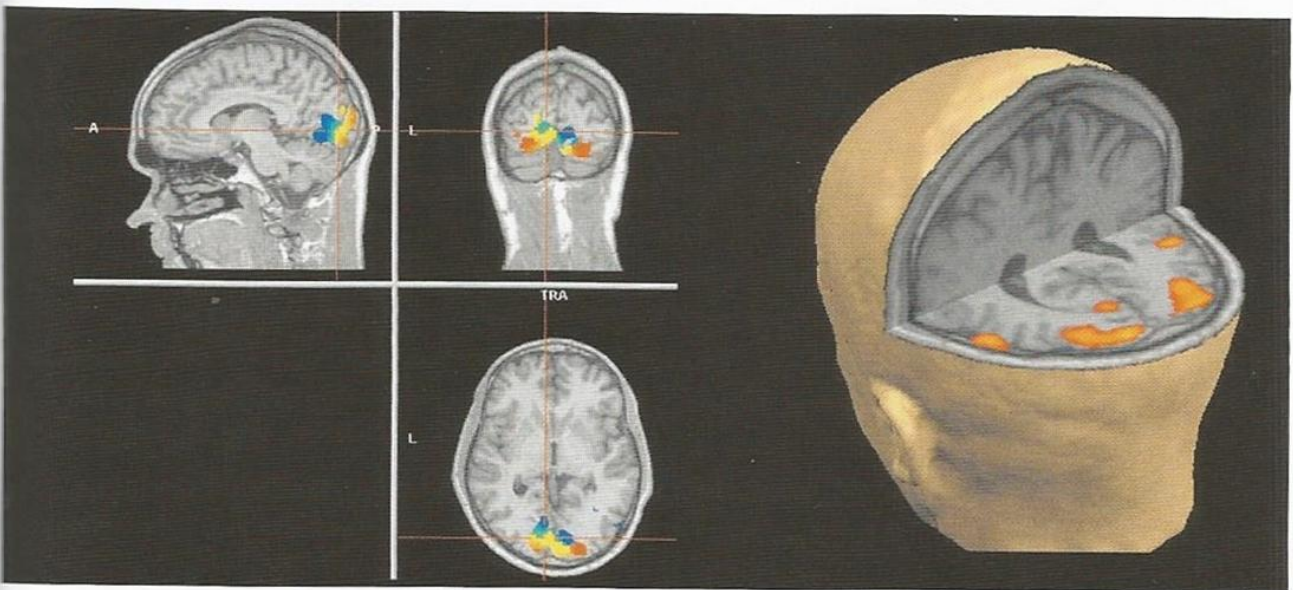


Fig. 9.23 Localização funcional no córtex visual primário com base na RMf. Indivíduos normais recebiam estímulos visuais na forma de anéis em expansão e a atividade cortical correspondente está ilustrada em projeção de um modelo da superfície cerebral. Há ativação do córtex visual primário e do

sulco calcarino, bem como das áreas visuais secundárias. Imagens cedidas pelo Professor Grodd. (De: Kammer T, Erb M, Beck S e Grodd W: Zur Topographie von Phosphenen: Eine Studie MIT fMRI und TMS.3. Tübinger Wahrnehmungskonferenz [3rd Tübingen Conference on Perception, 2000].)

à metade esquerda do campo visual e vice-versa (veja Cap. 4). A informação visual originada da mácula lútea é transmitida à parte posterior da área 17, isto é a área ao redor do polo occipital.

Estrutura colunar. Os neurônios do córtex visual primário respondem aos estímulos que têm posição e orientação específicas no campo visual contralateral. Os neurônios que respondem aos estímulos orientados semelhantemente estão organizados em colunas verticais. Cada coluna mede 30–100 micra. As colunas adjacentes estão organizadas em “cata-ventos” (Fig. 9.24), nas quais cada direção do compasso está representada uma vez. As colunas de orientação são interrompidas a espaços regulares por “manchas” (Fig. 9.24), que contêm neurônios que reagem principalmente às cores. Por fim, as **colunas de dominância ocular** são o terceiro componente estrutural principal do córtex visual primário. Cada coluna de dominân-

cia ocular responde à estimulação visual de um único olho; a coluna adjacente reage aos estímulos visuais do outro olho.

Em conjunto, esses três componentes principais do córtex visual primário formam uma hipercoluna, que ocupa uma área de cerca de 1 mm². Por sua vez, as **hipercolumnas** formam um padrão regularmente repetido na superfície do córtex visual primário. Elas estão interconectadas por meio de células horizontais. A organização estrutural e funcional do córtex visual permite que ele realize uma análise elementar dos estímulos visuais quanto à sua forma e cor. A estimulação elétrica direta do córtex visual primário (p. ex., pacientes despertos submetidos a uma cirurgia do cérebro) induz a percepção de *flashes* de luz, linhas brilhantes e cores.

Uma **lesão unilateral da área 17** causa **hemianopsia** contralateral; uma lesão parcial produz **quadrantanopsia** na parte do campo visual que corresponde ao local lesado. A visão central não é perdida, contanto que a lesão não afete a extremidade posterior da fissura calcarina no polo occipital.

Córtex auditivo primário

Localização. O córtex auditivo primário está localizado nos giros transversais de Heschl (área 41), que forma parte da superfície superior do giro temporal superior (veja Figs. 9.10, 9.17, 9.18 e 9.25). Essa área recebe estímulos aferentes do corpo geniculado medial que, por sua vez, recebe estímulos auditivos produzidos nos dois órgãos de Corti por meio do lemnisco lateral. Desse modo, o córtex auditivo primário de cada lado processa estímulos originados das duas orelhas (projeção bilateral).

Tonotopia. A estrutura do córtex auditivo primário é semelhante à do córtex visual primário em vários aspectos. Seus neurônios estão precisamente ajustados para detectar e processar tons de determinadas frequências. O espectro completo do som audível está representado to-

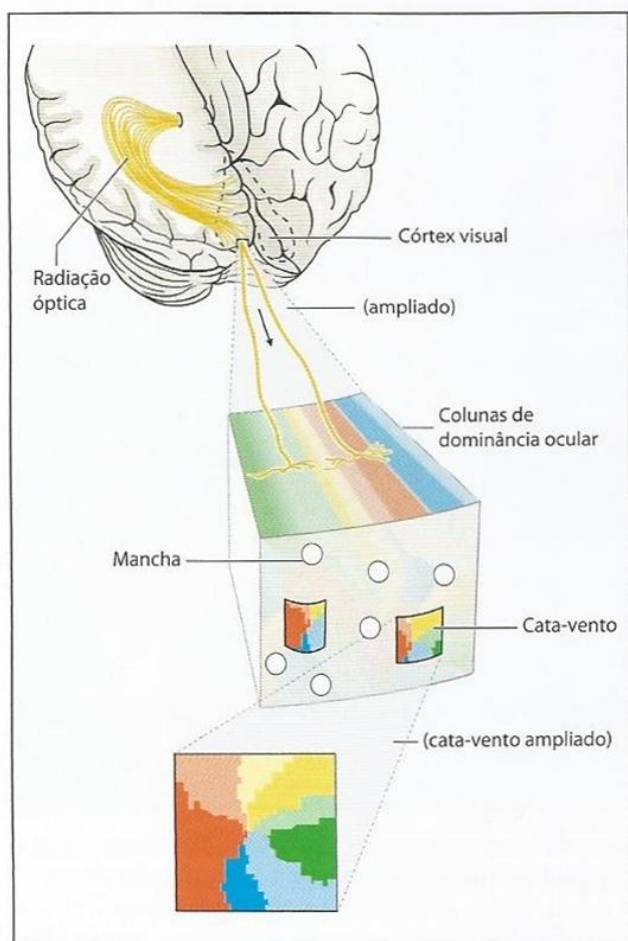


Fig. 9.24 Estrutura do córtex visual: cata-ventos e manchas (diagrama).

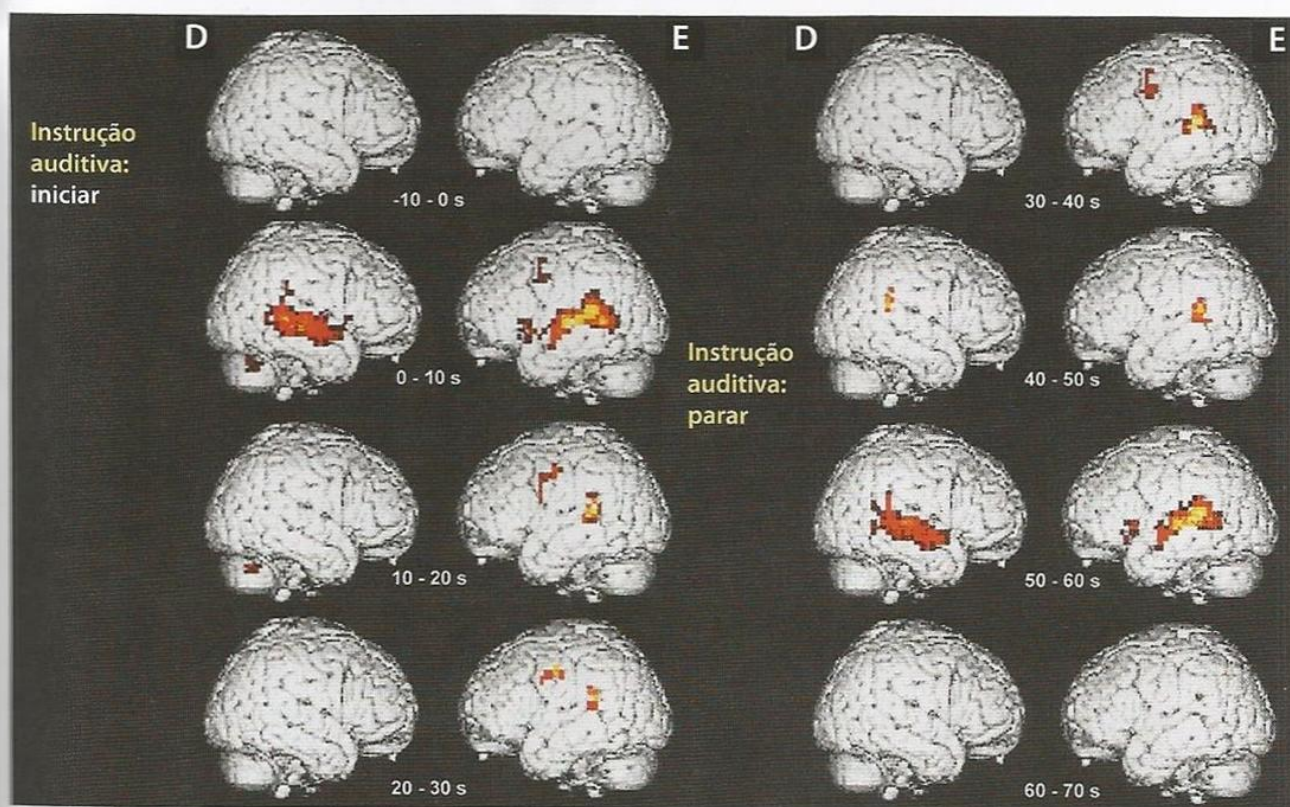


Fig. 9.25 Localização funcional do córtex auditivo e dos centros da linguagem com base na RMf. Dezoito sujeitos foram solicitados a ouvir e repetir palavras pronunciadas (nomes dos meses). A escuta estava associada à ativação do córtex auditivo primário bilateralmente na área dos giros transversais de Heschl. Por outro lado, a repetição estava associada à

ativação apenas do hemisfério esquerdo; em termos mais específicos, do giro angular do lobo parietal (área de Wernicke) e do giro frontal inferior (área de Broca). Imagens cedidas pelo Professor Grodd. (De: Wildgruber D, Kischka U, Ackermann H, et al.: Cognitive Brain Research 7 [1999] 285-294.)

notopicamente: as células sensíveis às frequências mais baixas estão localizadas em posição rostrolateral, enquanto as que recebem frequências mais altas estão situadas em posição caudomedial ao longo da fissura silviana. Desse modo, o córtex auditivo primário tem faixas de isofrequência, que se estendem da direção medial à lateral. Os neurônios da área 41 respondem preferencialmente não apenas a uma frequência específica, como também a uma intensidade particular de som.

Estrutura colunar. O córtex auditivo primário também parece ter organização colunar para o processamento dos estímulos originados das duas orelhas. Dois tipos de neurônios respondem diferentemente aos estímulos binaurais. Um responde mais intensamente aos estímulos aplicados às duas orelhas que aos estímulos de uma

única orelha (*neurônios EE*), enquanto o outro tipo é inibido pela estimulação binaural simultânea (*neurônios EI*). As colunas de células desses dois tipos estão localizadas alternadamente na superfície do córtex auditivo primário da mesma maneira que as colunas de dominância ocular no córtex visual primário (Fig. 9.24). Essas colunas têm disposição tangencial às faixas de isofrequência. Outra propriedade especial dos neurônios do córtex auditivo primário é que células diferentes são excitadas por estímulos auditivos da mesma frequência, embora de duração diferente.

A estimulação elétrica direta do córtex auditivo causa percepção de sons simples de frequência mais baixa ou mais alta e de volume maior ou menor, mas nunca de palavras.

As **lesões unilaterais do córtex auditivo primário** causam apenas déficit auditivo sutil, por

causa das projeções bilaterais da via auditiva. O déficit refere-se basicamente à **audição dirigida** e à capacidade de diferenciar entre sons simples e complexos com a mesma frequência e intensidade.

Córtex gustativo primário

Os estímulos relacionados com a gustação são processados inicialmente no núcleo rostral do trato solitário do tronco encefálico e, em seguida, conduzidos por meio do trato tegmentar central a uma estação de retransmissão localizada no núcleo posteromedial ventral do tálamo (parte parvocelular). A seguir, os estímulos percorrem o segmento posterior da cápsula interna até chegar ao córtex gustativo primário, que está localizado nas *partes operculares* do giro frontal inferior em posição ventral ao córtex somatossensitivo e acima do sulco lateral (área 43, Fig. 9.18).

Córtex vestibular primário

Os neurônios dos núcleos vestibulares do tronco encefálico emitem projeções bilaterais aos núcleos ventrais posterolateral e posteroinferior do tálamo, assim como ao seu grupo de núcleos posteriores próximos ao corpo geniculado lateral. Os estímulos vestibulares são conduzidos dessas áreas para a **área 2v** do lobo parietal, que estão localizado na base do sulco intraparietal, diretamente atrás das áreas do giro pós-central correspondentes às mãos e à boca. A estimulação elétrica da área 2v dos seres humanos induz uma sensação de movimento e vertigem. Os neurônios da área 2v são excitados pelos movimentos da cabeça. Além dos estímulos vestibulares, esses neurônios recebem estímulos visuais e proprioceptivos. Outra área cortical encarregada de receber estímulos vestibulares é a **área 3a** localizada na base do sulco central e adjacente ao córtex motor. A função dos neurônios da área 3a provavelmente é integrar as informações somatossensitivas, sensoriais especiais e motoras de forma a controlar a posição da cabeça e do corpo.

Lesões grandes da área 2v, nos seres humanos, podem interferir com a orientação espacial.

Áreas de associação

Áreas de associação unimodal

As áreas de associação unimodal do córtex estão localizadas nas proximidades das áreas corticais primárias. Em termos muito gerais, sua função é realizar uma *interpretação* inicial dos estímulos sensoriais, que são processados de forma relativamente grosseira nas áreas corticais primárias. A informação sensorial transmitida às áreas de associação é comparada com informações previamente armazenadas, de modo que possa ser atribuído um significado a ela. As áreas de associação visual são as **áreas 18 e 19** (Fig. 9.18), que estão localizadas perto do córtex visual primário (área 17). Essas áreas recebem informações visuais relativamente básicas da área 17 e utilizam-nas para realizar uma análise mais sofisticada do mundo visual. O córtex de associação somatossensorial está localizado bem atrás do córtex somatossensitivo primário na **área 5**, enquanto o córtex de associação auditiva faz parte do giro temporal superior (**área 22**) (Fig. 9.18). As áreas de associação unimodais recebem estímulos neurais por meio das fibras de associação originadas dos campos corticais primários correspondentes, mas não recebem estímulos diretos do tálamo.

Áreas de associação multimodal

Ao contrário das áreas de associação unimodal, as áreas de associação multimodal não estão diretamente relacionadas com nenhum campo cortical primário específico. Essas áreas estabelecem conexões eferentes e aferentes com muitas áreas diferentes do cérebro e processam as informações originadas de várias modalidades somatossensitivas e sensoriais especiais (Fig. 9.26). Essas são as áreas nas quais os conceitos motores e linguísticos são elaborados inicialmente e nas quais se formam representações neurais que não dependem diretamente de estímulos sensoriais.

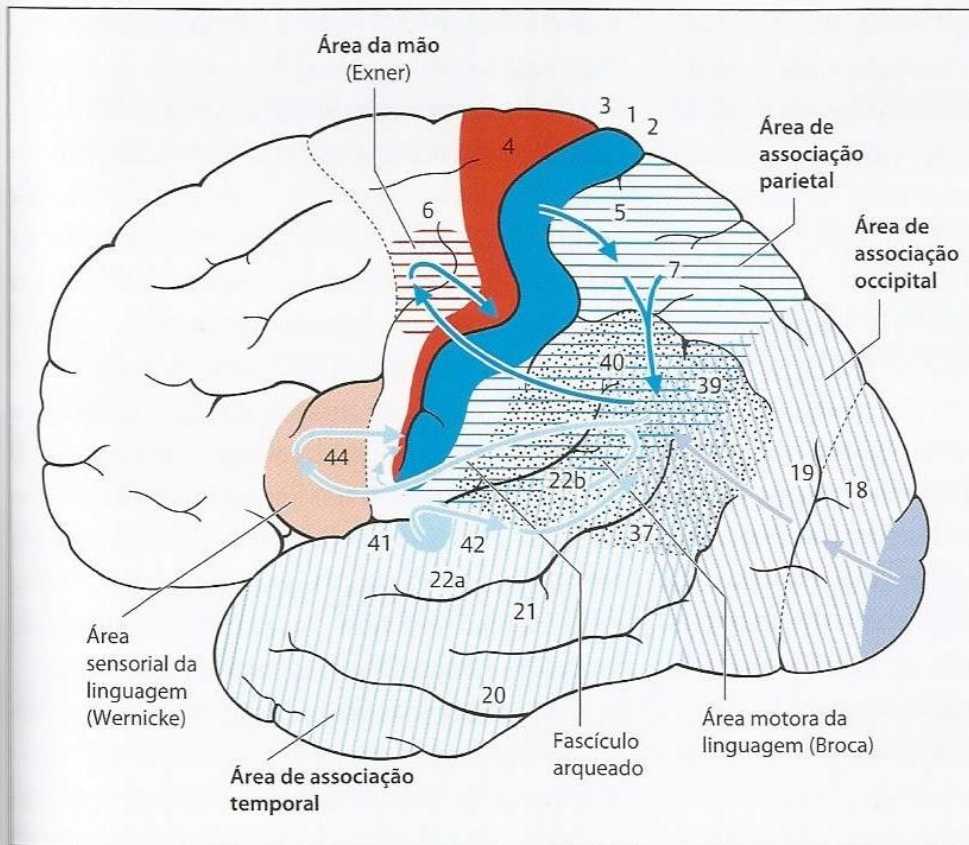


Fig. 9.26 Áreas de associação dos lobos parietais, occipitais e temporais. Esses três lobos reúnem-se na região do giro angular. As áreas de Broca e de Wernicke estão assinaladas, bem como as vias de associação originadas das áreas de associação secundária para a área de associação terciária e desta última para os campos corticais pré-motores da linguagem, e da face e mão.

A área de associação multimodal mais ampla é a **parte multimodal do lobo frontal** (descrita com mais detalhes adiante), que representa 20% de todo o neocórtex. Outra área de associação multimodal importante está localizada na **parte posterior do lobo parietal**. Embora a parte anterior do lobo parietal processe informações somatossensitivas (áreas 1, 2, 3 e 5), sua parte posterior integra os estímulos somatossensitivos e visuais de forma a permitir a realização de movimentos complexos.

Lobo frontal

O lobo frontal pode ser dividido em três componentes principais: córtex motor primário (área 4, que já foi descrito; córtex pré-motor (área 6, veja adiante); e *região pré-frontal*, que representa uma expansão ampla do córtex e consiste em diversas áreas de associação (Fig. 9.18).

O córtex motor primário e o córtex pré-motor formam um sistema funcional encarregado do planejamento e do controle do movimento. O córtex pré-frontal está envolvido basicamen-

te com atividades cognitivas e controle do comportamento (veja adiante).

Córtex pré-motor. O córtex pré-motor (área 6) é um *centro superior de planejamento e seleção de programas motores*, que depois são executados pelo córtex motor primário. Assim como as áreas de associação unimodal adjacentes aos córtices somatossensitivo, visual e auditivos primários parecem armazenar impressões sensitivas e sensoriais, também o córtex pré-motor parece armazenar processos motores aprendidos, atuando em cooperação com o cerebelo e os gânglios da base. Os “padrões (engramas) motores” armazenados podem ser reutilizados conforme a necessidade. Mesmo as tarefas realizadas com uma única mão podem ativar o córtex motor dos dois hemisférios. Outra função importante do córtex pré-motor é planejar e iniciar movimentos oculares por meio dos campos oculares frontais (área 8, Figs. 9.17, 9.18 e 9.21). A estimulação unilateral da área 8 provoca movimentos conjugados dos dois lados para o lado oposto.

Lesões da área 8 que deprimem sua atividade causam desvio do olhar conjugado para o lado da lesão, por causa da atividade predominante da área 8 contralateral (p. ex., depois de um AVE, “o paciente olha para o lado da lesão”).

Funções corticais superiores e seu comprometimento causado por lesões corticais

Esta seção descreve as funções corticais superiores mais importantes e as manifestações clínicas típicas associadas ao seu comprometimento. O entendimento apropriado dessas funções muito complexas requer conhecimentos de alguns conceitos básicos de neuropsicologia e de testes neuropsicológicos, que serão explicados resumidamente conforme a necessidade. A seguir, descreveremos a *linguagem*, *aspectos da percepção*, *planejamento dos padrões complexos de movimento* e *de atividades motores* e *o controle do comportamento social*. Essas funções são desempenhadas principalmente pelos córtices de associação multimodal, que representam mais da metade da superfície do cérebro e recebem estímulos aferentes dos córtices somatossensitivo, sensorial especial e motor, das partes pulvinares mediodorsal e lateroposterior do tálamo e de outras áreas situadas nos dois hemisférios (Fig. 9.26).

Linguagem e lateralização – afasia

A linguagem é uma das atividades mais complexas e importantes do cérebro humano. Na maioria dos indivíduos (cerca de 95%), as áreas relacionadas com a linguagem estão localizadas nos córtices de associação frontal e temporoparietal do hemisfério esquerdo, que geralmente é contralateral à mão dominante (direita). Contudo, alguns aspectos importantes da linguagem, inclusive seu componente emocional (afetivo), são atribuídos ao hemisfério direito. Os centros principais da fala estão na região basal do lobo frontal esquerdo (área de Broca, área 44) e na parte posterior do lobo temporal em sua junção

com o lobo parietal (área de Wernicke, área 22) (Fig. 9.26).

Essas áreas estão espacialmente separadas das áreas corticais sensitivas e motoras primárias responsáveis pela percepção unicamente auditiva (córtex auditivo, giros transversais de Heschl), percepção unicamente visual (córtex visual) e execução motora do ato de falar (córtex motor primário). Estudos experimentais envolvendo a determinação do fluxo sanguíneo cerebral regional (FSCr) por meio de PET e RMf mostraram que as sequências de letras que não formam palavras inteligíveis ativam principalmente o córtex visual, enquanto os tons puros ativam basicamente o córtex auditivo primário (veja Fig. 9.25); por outro lado, as palavras inteligíveis ou as sentenças apresentadas aos olhos ou aos ouvidos ativam a área de Wernicke. Desse modo, o cérebro é capaz de discernir palavras de letras ininteligíveis depois da apresentação visual ou auditiva e processa esses dois tipos de estímulos em áreas corticais diferentes.

A área de Broca é ativada quando um indivíduo fala e, mesmo durante a “fala silenciosa”, quando palavras e sentenças são formuladas, ainda que não estejam sendo faladas. Por outro lado, a repetição simples de palavras está associada à ativação da ínsula. Isso sugere que existam duas vias disponíveis para a formação da linguagem. Com a “**linguagem automática**”, um estímulo incidente é seguido da ativação do córtex visual ou auditivo primário, depois do córtex insular e, finalmente, do córtex motor primário. Com a “**linguagem não automática**”, a ativação dos córtices primários é seguida imediatamente da ativação da área de Broca. A área de Wernicke está envolvida basicamente na análise dos sons ouvidos, que são classificados como palavras.

Afasia. Um distúrbio da função da linguagem é conhecido como *afasia* (os diferentes subtipos de afasia são descritos coletivamente por alguns autores como “as afasias”). Alguns tipos de afasia afetam exclusivamente a fala, a escrita

(disgrafia ou agrafia) ou a leitura (dislexia ou alexia). A afasia é diferente da limitação do ato físico de falar, que é conhecida como *disartria* ou *anartria* (p. ex, causada por lesões do trato piramidal, das vias de fibras cerebelares, dos neurônios motores do tronco encefálico que inervam os músculos da fala [p.ex., paralisia bulbar], ou dos próprios músculos).

A disartria e a anartria afetam a articulação e a fonação, a *fala* em vez da formação da linguagem *per se* (gramática, morfologia, sintaxe etc.). A afasia é classificada como *fluente* ou *não fluente*, dependendo se o paciente fala fácil e rapidamente, ou apenas depois de hesitar e com dificuldade incomum. A Tabela 9.1 descreve os tipos mais importantes de afasia, seus aspectos diferenciadores e sua localização cortical.

Afasia de Broca. A manifestação clínica mais importante da afasia de Broca (Apresentação de caso 1) é a *redução acentuada ou a incapacidade de produzir linguagem*. O paciente ainda consegue entender palavras e nomear objetos (simples), mas forma sentenças defeituosas (*paragramatismo* ou *agramatismo*) e comete *erros parafásicos fonêmicos* (substituição ou permuta de sons dentro das palavras, p. ex., “pão” em vez de “sabão”, “topete” em vez de “carpete”).

Afasia de Wernicke. Com a afasia de Wernicke clássica (Apresentação de caso 2), a *compreensão da linguagem está gravemente prejudicada*. A fala do paciente é fluente e tem prosódia (melodia e ritmo) normal, mas é deteriorada por *erros parafásicos semânticos* frequentes (substituições ou trocas de palavras dentro de orações ou sentenças) e pelo uso de neologismos (falsas palavras) em vez de palavras. A fala do paciente pode ser afetada tão gravemente que se torna totalmente incompreensível (*jarganoafasia* ou *salada de palavras*).

Síndromes de desconexão

As síndromes de desconexão são produzidas pela interrupção das vias de fibras que conec-

tam áreas corticais diferentes, embora as próprias áreas corticais permaneçam intactas. A lesão responsável pode afetar as fibras de associação, de projeção e/ou comissurais (veja anteriormente).

Descobertas importantes sobre a função das fibras comissurais em especial foram realizadas com estudos dos pacientes com o que se conhece como “*cérebros divididos*” depois da transecção cirúrgica do corpo caloso (calosotomia) para controlar epilepsia clinicamente intratável, assim como de indivíduos cujos corpos calosos não se desenvolveram normalmente (*agenesia do corpo caloso*).

De forma a facilitar a apresentação, aqui descreveremos as síndromes de desconexão com relação aos diversos sistemas funcionais do cérebro que elas afetam.

Desconexão do sistema olfatório. A via olfatória é singular entre todas as vias sensoriais porque não é cruzada: os nervos olfatórios direito e esquerdo enviam seus impulsos ao córtex olfatório dos hemisférios direito e esquerdo, respectivamente (veja Cap. 4). Os dois centros olfatórios primários estão conectados pela comissura anterior. Uma lesão que interrompa esse trato de fibras torna o paciente incapaz de reconhecer odores apresentados à narina direita, porque não existe uma via para transmissão da informação olfativa ao centro da fala do hemisfério esquerdo. O paciente não consegue nomear espontaneamente a origem do odor (p. ex., “cravo”) ou encontrar o nome apropriado dentre uma lista apresentada. Contudo, os odores apresentados à narina esquerda são reconhecidos imediatamente.

Desconexão do sistema visual. A decussação das fibras originadas da metade nasal de cada retina no quiasma óptico (veja Cap. 4) assegura que as metades direita e esquerda do campo visual sejam representadas separadamente nos córtices visuais esquerdo e direito, respectivamente. Desse modo, quando a conexão entre os dois

Tabela 9.1 Tipos de afasia

<i>Afasia</i>	<i>Fala espontânea</i>	<i>Repetição</i>	<i>Articulação</i>	<i>Compreensão</i>	<i>Estrutura das frases, escolha das palavras</i>	<i>Nomeação</i>	<i>Déficits neurológicos associados comumente</i>
Afasia de Broca	Acentuadamente reduzida	Gravemente prejudicada	Disártrica	Normal	Agramatismo, erros parafásicos fonêmicos	Levemente prejudicada	Hemiparesia direita e apraxia esquerda
Afasia de Wernicke	Normal	Gravemente prejudicada	Normal	Gravemente prejudicada	Paragramatismo, erros parafásicos fonêmicos, neologismos	Gravemente prejudicada	Hemianopsia homônima direita
Afasia de condução	Normal	Ligeiramente prejudicada	Normal	Normal	Erros parafásicos semânticos	Ligeiramente prejudicada	Hemi-hipoestesia e apraxia direitas
Afasia global	Gravemente prejudicada	Gravemente prejudicada	Disártrica	Gravemente prejudicada	Palavras simples, frases vazias, erros parafásicos semânticos	Gravemente prejudicada	Hemiparesia e hemi-hipoestesia direitas; hemianopsia homônima direita
Afasia amnésica	Normal	Normal	Normal	Normal	Substituições de palavras; erros parafásicos fonêmicos	Gravemente prejudicada	Nenhum
Afasia motora transcortical	Prejudicada	Normal	Ligeiramente prejudicada	Normal	Erros parafásicos fonêmicos	Prejudicada	Hemiparesia direita

Apresentação de caso 1: Afasia de Broca

Esse homem de 48 anos, bancário previamente saudável, dançava e conversava alegremente na festa de formatura universitária de seu filho, quando sua parceira de dança percebeu subitamente que ele não conseguia mais conduzi-la adequadamente e tornou-se estranhamente taciturno. Desse momento em diante, sua fala parecia cada vez mais difícil, ainda que, alguns minutos antes, tivesse contado uma piada atrás da outra. Ele não conseguia sequer formar sentenças fragmentadas. O paciente parou de dançar para fazer uma pausa e, pouco depois, deixou cair um copo de sua mão e começou a queixar-se de "sensação de desmaio". Sua esposa levou-o ao hospital.

Durante o exame, o neurologista de plantão detectou uma hemissíndrome predominantemente motora, leve, à direita. Os membros direitos do paciente pareciam-lhe pesados, seu braço direito encolhia quando ele estendia os dois braços à frente do tórax e os reflexos tendinosos profundos estavam ligeiramente mais exacerbados à direita. Além disso, ele também tinha afasia motora: não conseguia falar coisa alguma, exceto em resposta às perguntas, que ele respondia de forma telegráfica e monossilábica. O paciente tinha dificuldade de encontrar palavras e nomear objetos e sua construção de frases era defeituosa.

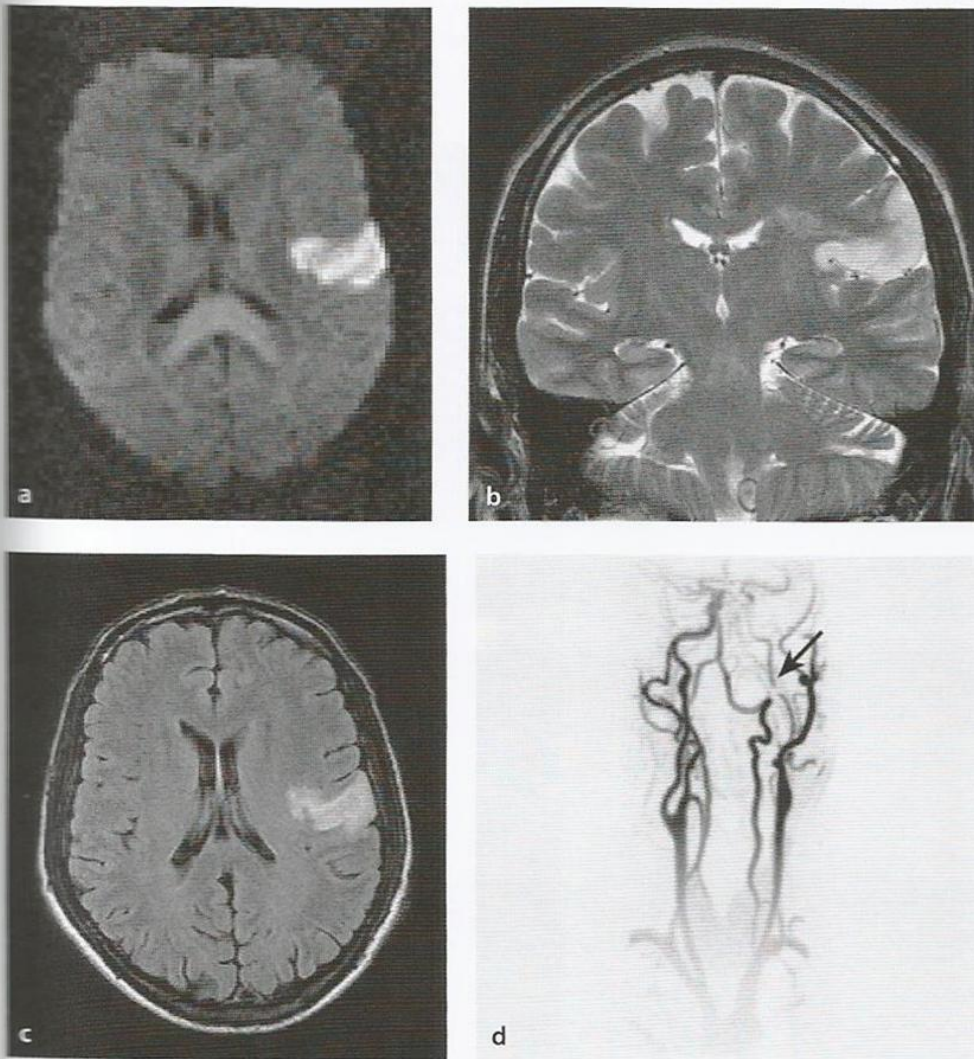


Fig. 9.27 Infarto cerebral da área de Broca, causado pela dissecção da artéria carótida interna esquerda (RM). (a,b) a. A imagem axial ponderada por difusão mostra tecidos cerebrais infartados, que pareciam mais brilhantes que os tecidos normais circundantes. O infarto estava localizado na parte central do território da artéria cerebral média, principalmente no giro frontal inferior (área de Broca, área 44). Essa área é irrigada pela artéria pré-rolândica. b. A imagem coronal em T2 mostra

sinais hiperintensos correspondentes ao infarto da área de Broca. O infarto acometeu localmente essa parte do giro frontal inferior no limite superior da fissura de Sylvius. (c,d) c. Imagem axial em sequência FLAIR em T2. O infarto tinha sinais hiperintensos em comparação com os tecidos circundantes. d. Angiorressonância magnética (ARM) contrastada. O fluxo estava acentuadamente reduzido na artéria carótida interna esquerda (seta)

De forma a aprofundar a investigação diagnóstica, o neurologista solicitou ecodoppler das grandes artérias do pescoço e RM do cérebro. O primeiro exame mostrou obstrução praticamente total da artéria carótida interna esquerda, na qual aparentemente havia ocorrido uma dissecção, embora não houvesse quaisquer fatores de risco vascular. A causa mais provável parecia ter sido o movimento repentino que o paciente realizou com a cabeça enquanto dançava (Fig. 9.27d, e, f). Em consequência da dissecção da carótida, o paciente teve isquemia da área de Broca esquerda (hemisfério dominante da linguagem), como se pode observar na RM (Fig. 9.27, a, b, c). O exame também mostrou uma área pequena de isquemia no giro pré-central, que explicava a hemiparesia do paciente (Fig. 9.27 g, h). O paciente começou imediatamente a receber heparina em doses plenas e começou a fazer tratamento

simultâneo com varfarina. Nos casos de dissecção das carótidas, a anticoagulação terapêutica ajuda a evitar microembolias adicionais originadas do local da dissecção. O trombo formado dentro da parede vascular geralmente é reabsorvido com o tempo e a falha é coberta por epitélio novo, de forma que a artéria carótida interna frequentemente readquire sua patência normal dentro de 4–6 meses.

Durante sua internação hospitalar, o paciente fez fisioterapia e terapia de recuperação da fala a intervalos regulares. No dia em que recebeu alta, a hemiparesia estava totalmente recuperada e sua fala era totalmente clara e isenta de erros. Seis semanas depois, o paciente estava assintomático. A varfarina foi interrompida quando exames radiográficos realizados depois de cinco meses de tratamento demonstraram patência normal da artéria carótida interna.

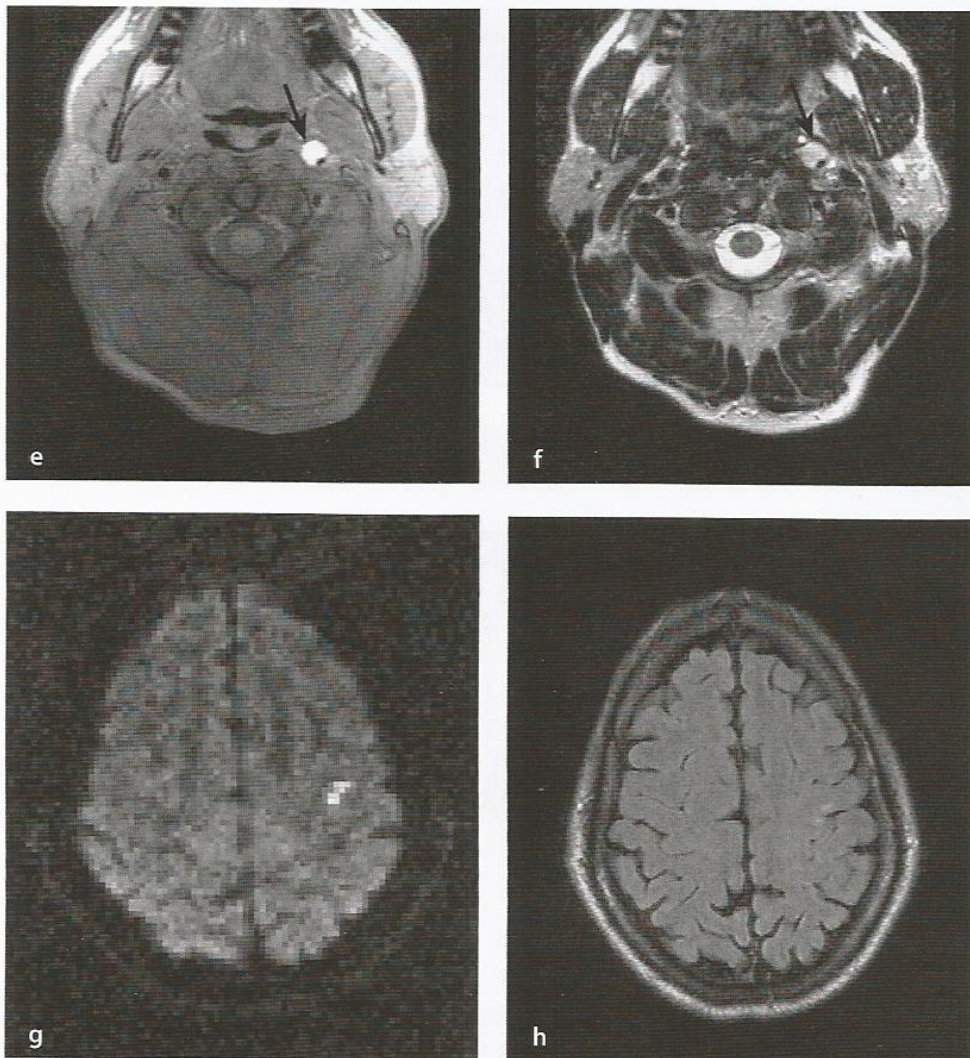


Fig. 9.27 (e, f). Imagens axiais no nível de C2 em T1 (e) e T2 (f). As duas imagens mostram um hematoma mural hiperintenso na artéria carótida interna esquerda, indicando dissecção arterial (seta). (g, h) g. A imagem axial ponderada por difusão mostra outra área de infarto no giro pré-central esquerdo,

que explicava a paresia do braço direito do paciente. Essa área é irrigada pela artéria pré-rolândica. h. As imagens axiais na sequência FLAIR em T2 mostram essa segunda área de infarto como uma pequena zona de hiperintensidade.

Apresentação de caso 2: Afasia de Wernicke

Essa dona de casa de 54 anos era atendida regularmente por seu médico de família em razão de uma arritmia cardíaca persistente, que desenvolveu depois de um episódio de miocardite. Em uma dessas consultas de rotina, enquanto realizava um ECG, o médico assistente percebeu que a paciente não estava seguindo suas instruções. Em vez disso,

falava sem parar com um jargão incompreensível e parecia cada vez mais ansiosa e desanimada. O assistente chamou o médico responsável. O exame neurológico detectou hemiparesia direita branda, além do distúrbio de linguagem evidente. Foi providenciada a internação hospitalar da paciente em caráter de urgência.

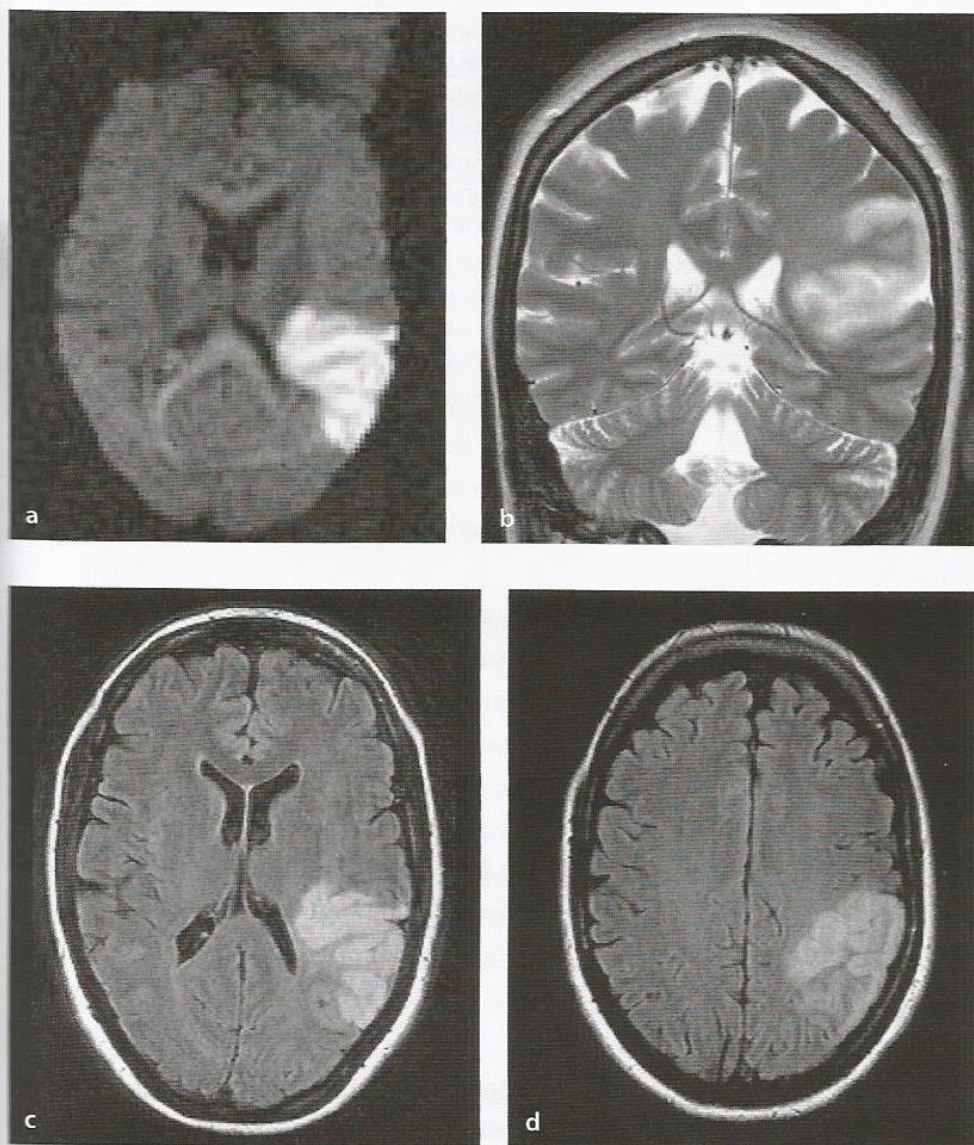


Fig. 9.28 Infarto da área de Wernicke (RM). (a, b) a. A imagem axial ponderada por difusão mostra o infarto como uma área de hiperintensidade na parte posterior (parietoccipital) do território da artéria cerebral média, envolvendo principalmente os giros angular e supramarginal. Essa área é irrigada pelas artérias angular e parietal posterior. b. A imagem coronal em T2 mostra o infarto como uma zona de hiperintensidade acima da fissura de Sylvius. O acometimento focal da área de Wernicke era evidente. (c, d) Imagens axiais na sequência FLAIR em T2. O infarto, que também era hiperintenso nessas imagens, envolvia principalmente o córtex,

em vez da substância branca subjacente. Ele estava localizado principalmente no lobo parietal, envolvendo o opérculo parietal e os giros angular e supramarginal. Do mesmo modo, a parte apical do infarto estava localizada principalmente na região pós-central parietal, mas também era possível ver que envolvia uma parte pequena do giro pré-central, explicando a hemiparesia do paciente. c. Essa imagem mostra que o infarto estendia-se até a parede do ventrículo lateral; desse modo, provavelmente também acometia a radiação óptica. Com isso, seria esperado que o paciente tivesse uma falha no campo visual direito.

O médico encarregado de internar a paciente repetiu o exame neurológico e fez uma bateria de testes neuropsicológicos. A paciente conseguia imitar facilmente os movimentos do médico e apertar as mãos do examinador quando era solicitada a fazê-lo em imitação, mas a comunicação linguística era praticamente impossível por causa da grave jarganoafasia. Quando o médico perguntou como estava, ela respondeu "mais era potível"; perguntada qual era seu nome, ela respondeu "Seja dado com eles difer". Ela não conseguia nomear objetos como uma caneta de ponta esférica ("dadata"), livro ("ode tisso maior") ou lâmpada ("veja este vendetar"). Ela respondeu às perguntas abertas ("Como você está?") com respostas longas e elaboradas ("Isto por fledra, onde é que há, aqui, o que faz pensando, ele diz, é muito quando"). As tarefas realizadas com atividades motoras, em vez de linguagem falada (inclusive escrever seu nome na folha de internação hospitalar, copiar frases e desenhos escritos, ou realizar cálculos por escrito), foram realizadas imediata e corretamente. Curiosamente, a

paciente conseguia copiar frases de qualquer extensão sem cometer erros, mesmo as maiores, mas não conseguia lembrar-se delas depois, seja em pensamento não expresso ou por palavras faladas. (*Leitores, por favor, atentem para o seguinte: o jargão descrito aqui entre aspas é uma tradução aproximada ao português do jargão original da paciente em alemão.*)

A RM mostrou que a causa da afasia e da hemiparesia branda era um infarto parietal esquerdo envolvendo a área de Wernicke (Fig. 9.28a-d). Por sua vez, a causa mais provável desse infarto parecia ser uma embolia originada do coração, em vista que a paciente tinha arritmia cardíaca de longa duração. Na verdade, a ecocardiografia transesofágica detectou vegetações trombóticas no átrio esquerdo. A paciente iniciou anticoagulação com heparina e tratamento simultâneo com varfarina para evitar embolias adicionais. A fala espontânea tornou-se gradativamente mais inteligível com a terapia intensiva da fala, embora alguns aspectos de seu déficit de linguagem persistissem até o dia de sua alta hospitalar (parafasia semântica e compreensão limitada).

hemisférios é interrompida, os estímulos visuais apresentados à metade esquerda do campo visual são isolados do processamento no hemisfério esquerdo: objetos mostrados na metade esquerda do campo visual não podem ser nomeados, nem as palavras podem ser lidas (**afasia e alexia seletivas**). A nomeação de objetos e a leitura de palavras não são afetadas. Por outro lado, construções espaciais complexas apresentadas à metade direita do campo visual são eliminadas do processamento no hemisfério direito e, desse modo, não podem ser analisadas corretamente. Por exemplo, figuras geométricas complexas não podem ser copiadas (**acopia**).

Movimentos complexos – apraxia

O termo "apraxia" foi cunhado na década de 1870 por Hughlings Jackson para descrever a incapacidade absoluta que alguns pacientes afásicos têm de realizar determinados movimentos voluntários (p. ex., protrusão da língua), apesar de não haver nenhuma fraqueza significativa e conservarem a capacidade de movimentar a mesma parte do corpo automática ou involuntariamente (p. ex., quando estalam os lábios). Mais tarde, nos primeiros anos do século XX,

Liepmann classificou sistematicamente os diversos tipos de apraxia (as "apraxias"). De acordo com essa classificação, que ainda é utilizada, as apraxias *ideacional* e *ideomotora* que afetam principalmente o sistema motor são diferenciadas das apraxias *construcionais* que acometem basicamente o sistema visoespacial. Em geral, a *apraxia* é um distúrbio complexo do movimento voluntário, que não resulta de fraqueza ou outra disfunção das áreas motoras primárias, ou da falta de motivação do paciente ou de sua incapacidade de compreender a atividade. Essa condição evidencia-se por incapacidade de combinar movimentos elementares específicos em sequências de movimentos complexos, ou de reunir essas próprias sequências em comportamentos motores ainda mais complexos. Entretanto, os movimentos individuais propriamente ditos ainda podem ser realizados.

Apraxia motora. Um paciente com apraxia motora grave não consegue executar sequências básicas de movimentos, como alcançar e pegar um objeto, ainda que os testes isolados dos grupos musculares específicos envolvidos não detecte fraqueza do braço ou da mão.

Apraxia ideomotora é causada por lesões do hemisfério dominante da linguagem (esquerdo), seja das áreas de associação motora seja das fibras de associação e comissurais por meio das quais elas são inervadas e interconectadas. Uma manifestação clínica característica é a omissão, ou a interrupção prematura, dos componentes individuais de uma sequência de movimentos. Os componentes individuais também podem ser repetidos desnecessariamente (perseveração motora), de forma que começam em momentos inadequados e, desse modo, impedem ou interrompem a realização do próximo movimento.

Os pacientes com apraxia motora causada por lesões localizadas no lobo parietal não conseguem imitar corretamente os movimentos do examinador (p. ex., uma saudação militar). Em geral, esses pacientes ainda conseguem imitar expressões faciais, enquanto os indivíduos com lesões do lobo frontal esquerdo podem imitar movimentos complexos do braço, mas não expressões faciais.

Apraxia ideacional. Com esse tipo mais raro de apraxia, uma lesão do lobo temporoparietal do hemisfério dominante da linguagem (esquerda) dificulta o planejamento e a iniciação das atividades motoras complexas. A princípio, o paciente ainda consegue realizar uma sequência complexa de movimentos, mas parece não entender seu significado ou propósito. O paciente não consegue iniciar o movimento, ou o interrompe precocemente.

Apraxia construcional. Os pacientes com apraxia construcional têm dificuldade de desenhar construções espaciais como figuras geométricas ou objetos. Em geral, esse distúrbio é causado por uma lesão do lobo parietal do hemisfério não dominante da linguagem (direito).

A maioria dos pacientes com apraxia também tem afasia. Os pacientes podem ter simultaneamente apraxias ideomotora, ideacional e construcional, dependendo da localização e da extensão da lesão.

Integração da percepção – agnosia e negligência

Como já vimos, a parte anterior do lobo parietal processa sinais somatossensitivos, enquanto sua parte posterior e os córtices de associação visual estão envolvidos com a integração das informações somatossensitivas, visuais e motoras. As atividades complexas como servir uma bebida enquanto conversa com outra pessoa, requer a integração simultânea de alguns processos perceptivos e motores diferentes: os objetos manuseados (copo, garrafa) precisam ser reconhecidos, o que depende dos movimentos conjugados dos olhos e do processamento visual; os movimentos de alcançar, segurar e servir devem ser executados com suavidade; e, ao mesmo tempo, a linguagem deve ser ouvida, compreendida, formulada e expressada verbalmente.

Para essas atividades, o cérebro necessita de representações internas do corpo, informações quanto às posições dos membros e uma concepção do mundo exterior. Por sua vez, essas representações precisam ser relacionadas com os sinais visuais e auditivos que chegam e com os planos cerebrais do movimento pretendido. Os córtices de associação e a parte posterior do lobo parietal desempenham um papel fundamental nesses processos integrativos complexos. Como ilustração dessa função, a parte posterior do lobo parietal é ativada não apenas pelos movimentos pretendidos de preensão induzidos pelos estímulos visuais, como também pela palpação de um objeto que não é percebido visualmente.

As lesões dos córtices de associação e do lobo parietal podem causar diversos tipos de *agnosia* – distúrbios complexos da percepção. Um paciente com agnosia pode não reconhecer objetos ou contextos temporoespaciais, apesar da percepção primária (visão, audição e sensibilidade somática normais) e da função motora preservadas (força muscular normal). A agnosia pode ser visual, auditiva, somatossensitiva ou espacial.

Agnosia visual de objetos. Quando as áreas de associação visual são danificadas, o paciente ainda pode compreender a estrutura espacial dos obje-

tos familiares, mas não consegue mais identificá-los. Por exemplo, ele pode desenhar perfeitamente uma garrafa, mas não consegue identificá-la como tal. Outros tipos mais complexos de agnosia visual são **prosopagnosia** (incapacidade de reconhecer faces) e **alexia** (incapacidade de ler).

Agnosias somatossensitivas. **Astereognosia** é a incapacidade de reconhecer um objeto apenas pelo toque, mesmo que a sensibilidade esteja preservada e que os objetos possam ser nomeados sem dificuldades. **Assomatognosia** geralmente é definida por redução ou supressão da capacidade de perceber o próprio corpo. A **síndrome de Gerstmann** consiste na incapacidade de nomear os próprios dedos (agnosia dos dedos), além de distúrbios da escrita (disgrafia ou agrafia), da capacidade de calcular (discalculia ou acalculia) e incapacidade de diferenciar entre direita e esquerda. Gerstmann descreveu inicialmente essas anormalidades em 1924 em um paciente com AVE isquêmico do território da artéria cerebral média com acometimento do lobo parietal esquerdo.

Síndrome de Balint. Esse tipo complexo de agnosia é causado por lesões parietoccipitais bilaterais. O paciente descrito originalmente por Balint não conseguia fixar voluntariamente seu olhar em determinado ponto no espaço. Quando sua atenção era dirigida para determinado objeto, ele não conseguia perceber quaisquer outros estímulos visuais. Além disso, ele não era capaz de acompanhar com os olhos um objeto em movimento (ataxia visual).

Negligência. Alguns pacientes prestam menos atenção ou ignoram por completo um lado do próprio corpo ou o campo visual contralateral a uma lesão cortical; essa condição é conhecida como *negligência*. Em geral, também há uma não percepção do déficit (**anosognosia**). A negligência geralmente envolve simultaneamente visão, audição, sensibilidade somática, percepção espacial e movimentos. A lesão desencadeante geralmente está localizada no lobo parietal do he-

misfério não dominante da linguagem (direito). O paciente com negligência motora movimenta pouco ou nada um lado do corpo, ainda que não esteja paralisado. A negligência sensorial é evidenciada pelo chamado **fenômeno de extinção**: quando o examinador percute simultaneamente as mesmas áreas dos dois braços com igual força, o paciente refere que está sendo tocado em apenas um lado, ainda que todas as modalidades de sensibilidade tátil estejam preservadas bilateralmente. O paciente ainda consegue perceber uma percussão simples no braço do lado anormal, mas pode referir que sentiu o estímulo no outro lado (**alestesia**). Do mesmo modo, estímulos visuais ou auditivos bilaterais simultâneos são percebidos apenas em um lado.

Controle normal e anormal do comportamento, inclusive comportamento social

Córtex pré-frontal. A cognição e o controle normal do comportamento são as funções principais das áreas de associação multimodais do lobo frontal, que constituem o córtex pré-frontal (Fig. 9.18). A estimulação experimental com eletrodos do córtex pré-frontal não provoca nenhuma resposta motora. Essa parte do lobo frontal está extraordinariamente desenvolvida nos primatas e, em especial, nos seres humanos; por isso, há muito se presume que essa seja uma área do funcionamento mental superior. Os campos corticais frontais estabelecem conexões recíprocas com o núcleo medial do tálamo (veja Cap. 4), por meio das quais recebem estímulos originados do hipotálamo. Além disso, esses campos estabelecem conexões amplas com outras áreas do córtice cerebral.

As funções do córtex pré-frontal são analisar e armazenar rapidamente as informações objetivas e temporais. O córtex pré-frontal dorsolateral desempenha um papel fundamental no planejamento e controle do comportamento, enquanto o córtex pré-frontal orbital desempenha função primordial no planejamento e controle do comportamento sexual.

Apresentação de caso 3: Negligência

Esse homem aposentado de 69 anos vivia sozinho, tinha hipertensão arterial mal controlada há alguns anos e, nos últimos meses, apresentou dois episódios breves de fraqueza do braço esquerdo. Em outra ocasião, ele não conseguia ver coisa alguma com o olho direito durante alguns minutos. O paciente não prestava mais atenção a esses déficits transitórios, porque se sentia bem quanto aos outros aspectos. Certa noite, ao se levantar da cama, ele repentinamente caiu e não conseguiu levantar-se mais. Ele gritou por ajuda e acordou uma vizinha, que tinha uma chave de reserva do seu apartamento. A mulher acionou o médico de emergência de plantão, que o levou ao hospital.

O médico da equipe encarregado da admissão realizou um exame neurológico completo e detectou hemiparesia esquerda branda com queda do braço e da perna

esquerdos e limitação do controle motor delicado da mão esquerda. O paciente não conseguia perceber uma percussão suave do lado esquerdo do seu corpo, quando o mesmo estímulo era aplicado simultaneamente na mesma área do lado direito (extinção tátil). Ele não reagia quando o examinador falava com ele ao seu lado esquerdo. Quando o médico pediu-lhe para desenhar uma casa e uma árvore, ele desenhou apenas os lados direitos desses objetos. Em geral, o paciente tendia a olhar para a direita e parecia estar consciente apenas do lado direito no espaço. A causa desses déficits neurológicos agudos era uma estenose de 80% da artéria carótida interna direita, que causara um infarto hemisférico direito no território da artéria cerebral média (Fig. 9.29).

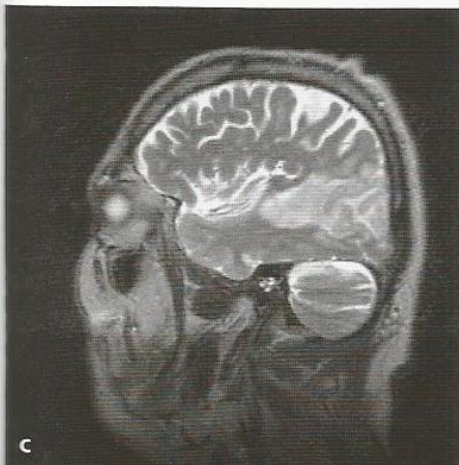
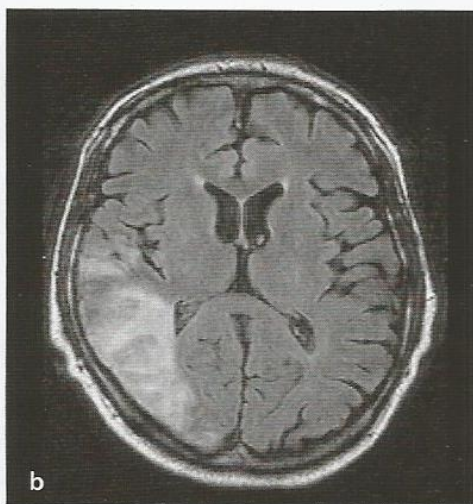
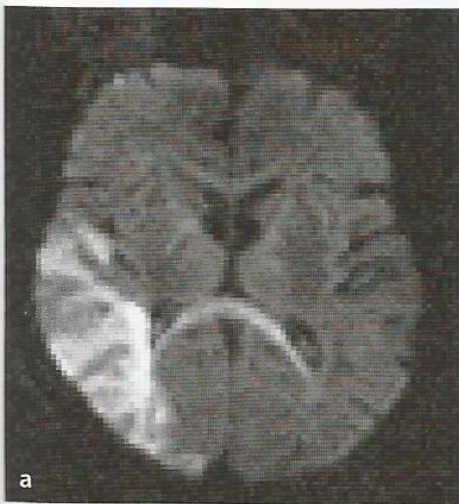


Fig. 9.29 Infarto do território da artéria cerebral média direita causando negligência (RM). a. Imagem axial na sequência EPI. b. Imagem axial na sequência FLAIR em T2. As imagens axiais mostram que o infarto envolvia a parte posterior do território da artéria cerebral média direita, estendendo-se em direção posterior até o lobo occipital e a parede do ventrículo lateral. As áreas acometidas incluíam o lobo temporal, os giros angular e supramarginal do lobo parietal e o lobo occipital. A hemianopsia do paciente era atribuída ao acometimento da radiação óptica e do lobo occipital. c. Imagem sagital em T2. A zona de hiperintensidade do infarto estava localizada atrás e sob a fissura de Sylvius.

Lesões da convexidade pré-frontal. Pacientes com lesões pré-frontais bilaterais dificilmente conseguem concentrar-se em uma atividade e distraem-se com extrema facilidade por qualquer estímulo recém-aplicado. Eles conseguem realizar atividades complexas apenas em parte, mas não as completam. Esses pacientes não têm noção de planejamento antecipado e não levam em consideração eventos futuros ou problemas potenciais durante a execução de uma atividade. Em geral, eles aderem firmemente a uma ideia e não conseguem adaptar-se às condições alterantes. Nos casos extremos, esses pacientes demonstram **perseveração**, realizam repetidamente as mesmas tarefas, sempre com os mesmos erros. Esse déficit é evidenciado claramente pelo *Wisconsin Card Sorting Test* (teste de seleção de cartas de Wisconsin), no qual o paciente seleciona cartas que contêm diversos símbolos e cores, de acordo com o mesmo critério (p. ex., forma), depois de observar como o examinador as separa. Em geral, o desempenho na primeira parte do teste é relativamente normal. O examinador confirma o sucesso do cliente e, em seguida, altera os critérios de seleção (p. ex., para cor) sem dizer-lhe explicitamente o que fez. Um paciente com lesão pré-frontal percebe tão rapidamente quanto qualquer indivíduo normal que a atividade mudou, mas continua a selecionar as cartas com base no critério anterior, apesar de ser imediatamente informado de cada erro cometido.

Redução acentuada da iniciativa e falta de espontaneidade também são sinais clínicos característicos da disfunção pré-frontal. Esses déficits são evidenciados por resultados muito insatisfatórios no *Word Fluency Test* (teste de fluência verbal), no qual o examinador pede ao paciente para dizer em curto intervalo de tempo o maior número possível de palavras que comecem com determinada letra do alfabeto.

Os pacientes com lesões pré-frontais têm resultados muito ruins, apesar da memória verbal relativamente normal. Seu desempenho nas atividades não verbais também é precário: indivíduos normais conseguem desenhar cerca de 35 figuras em cinco minutos, enquanto os pacientes com lesões frontais esquerdas conseguem 24 e os pacientes com lesões frontais direitas apenas 15. Como perdem a espontaneidade em todos os tipos de comunicação, esses pacientes parecem preguiçosos, letárgicos e desmotivados. Eles negligenciam algumas atividades da vida diária, passam as manhãs no leito, não conseguem tomar banho, arrumar-se ou se vestir sem ajuda e não são capazes de realizar nenhum trabalho regular. No entanto, seu QI formal e sua memória de longo prazo estão praticamente normais!

Lesões fronto-orbitais. Os comportamentos sociais e sexuais são controlados e regulados por processos altamente complexos. Os comportamentos dessas duas áreas também são anormais nos pacientes com lesões do lobo frontal. Em especial, as lesões fronto-orbitais causam dois tipos característicos de transtorno da personalidade: os pacientes **pseudodeprimidos** são apáticos e indiferentes e demonstram redução marcante da iniciativa, diminuição do desejo sexual e pouca ou nenhuma variação do estado emocional. Por outro lado, os pacientes **pseudopsicopatas** são hipomaníacos e inquietos em seus movimentos, não conseguem manter uma distância apropriada das outras pessoas e não dispõem dos mecanismos inibitórios normais. Esses pacientes demonstram iniciativa e desejo sexual extremamente exacerbados. Eles não querem ou não conseguem seguir as mesmas convenções normais de comportamento, que seguiam sem questionar antes de adoecer.

10 Envoltórios do cérebro e da medula espinal; líquido cefalorraquidiano e sistema ventricular

Envoltórios do cérebro e da
medula espinal 303

Líquido cefalorraquidiano e
sistema ventricular 307

10 Envoltórios do cérebro e da medula espinal; líquido cefalorraquidiano e sistema ventricular

O cérebro e a medula espinal estão recobertos por três camadas (meninges) de origem mesodérmica: a **dura-máter** resistente é a mais exterior, seguida da **aracnoide** e, por fim, da **pia-máter**. Essa última camada está em contato direto com a superfície do cérebro e da medula espinal. Entre a dura-máter e a aracnoide existe o *espaço subdural* (que, em condições normais, é apenas virtual); entre a aracnoide e a pia-máter está o *espaço subaracnóideo*. Esse espaço contém o líquido cefalorraquidiano (LCR).

O líquido cefalorraquidiano é produzido nos plexos coróides dos quatro ventrículos ce-

rebrais (ventriculares laterais direito e esquerdo, terceiro e quarto ventrículos). Esse líquido circula no sistema ventricular (espaço interno do LCR) e, em seguida, entra no espaço subaracnóideo que circunda o cérebro e a medula espinal (espaço externo do LCR). O LCR é reabsorvido nas granulações aracnóideas do seio sagital superior e nas bainhas perineurais da medula espinal. O **aumento do volume de líquido cefalorraquidiano** (causado por redução da absorção ou – menos comumente – pelo aumento da produção) evidencia-se por elevação da pressão do LCR e dilatação dos ventrículos (**hidrocefalia**).

Envoltórios do cérebro e da medula espinal

As três meninges (*dura-máter*, *aracnoide* e *pia-máter*) estão ilustradas nas Figuras 10.1 e 10.2. A dura-máter também é conhecida como *paquimeninge* (“membrana rígida”), enquanto a aracnoide e a pia-máter são descritas conjuntamente como *leptomeninges* (“membranas delicadas”).

Dura-Máter

A dura-máter consiste de duas camadas de tecido conjuntivo fibroso rígido.

Camadas externa e interna. A camada externa da dura-máter craniana é o periósteo da superfície interna do crânio. A camada interna é a meninge verdadeira, que forma o limite externo do espaço subdural muito exíguo. As duas camadas da dura-máter separam-se uma da outra nas áreas dos seios durais. Entre os seios sagitais superior e inferior, uma dobra dupla da camada interna da dura-máter forma a *foice cerebral*,

que está localizada no plano mediosagital entre os dois hemisférios cerebrais; a foice cerebral está em continuidade com o *tentório*, que separa o cerebelo do cérebro. Outras estruturas formadas por uma dobra dupla da camada interna da dura-máter são a *foice cerebelar* que separa os dois hemisférios cerebelares; o *diafragma selar*; e a *parede da caverna (cavum) de Meckel*, que contém o gânglio gasseriano (trigêmeo).

Irrigação sanguínea da dura-máter. As artérias durais são relativamente calibrosas porque irrigam o crânio ósseo e também a dura-máter. A maior dessas artérias é a **artéria meníngea média**, cujos ramos distribuem-se por toda a convexidade lateral do crânio. Essa artéria é um dos ramos da artéria maxilar que, por sua vez, origina-se da artéria carótida externa; ela entra no crânio pelo forame espinoso. A **artéria meníngea anterior** é relativamente pequena e irriga a parte intermediária da dura-máter frontal e a parte anterior da foice cerebral. Essa artéria entra no crânio pela parte anterior da placa cribriforme e é um dos ramos da artéria etmoidal

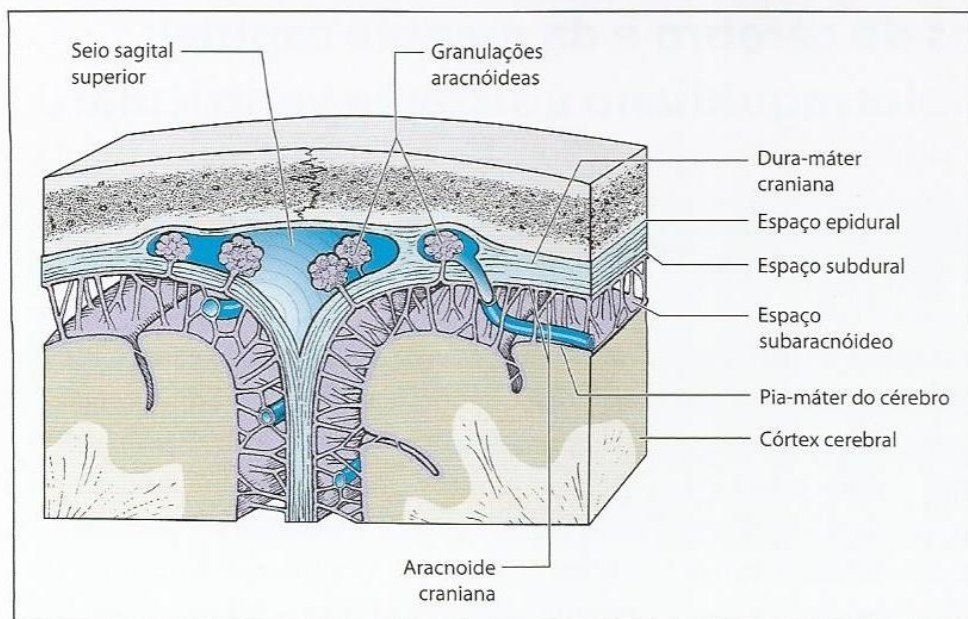


Fig. 10.1 Meninges do cérebro (ilustração esquemática, corte coronal).

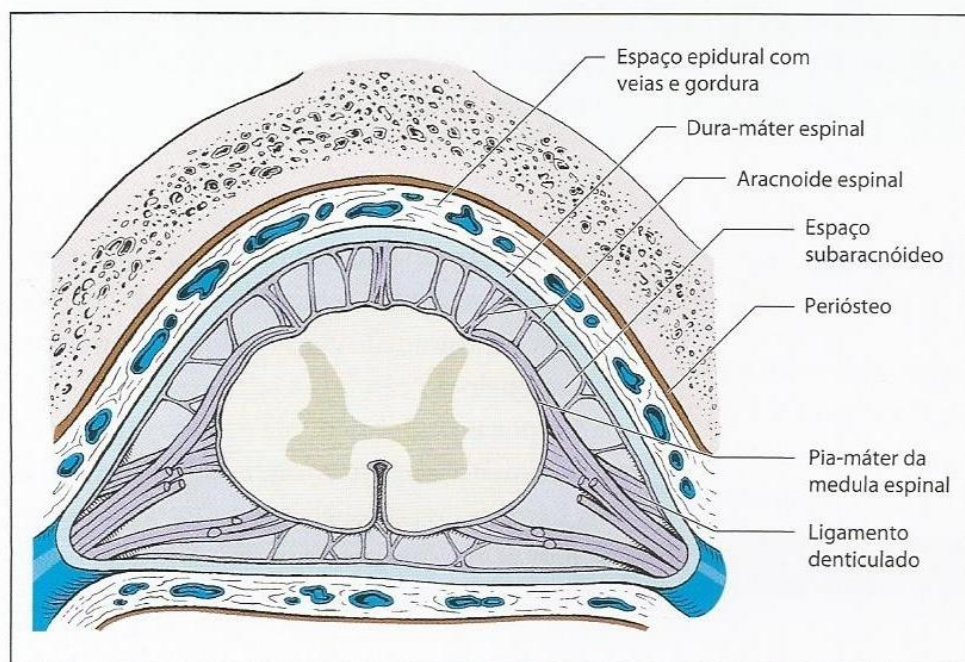


Fig. 10.2 Meninges da medula espinal (ilustração esquemática, corte transversal).

anterior que, por sua vez, origina-se da artéria oftálmica; por essa razão, a artéria meníngea anterior transporta sangue originado da artéria carótida interna. A artéria meníngea posterior entra no crânio pelo forame jugular e irriga a dura-máter da fossa craniana posterior.

A artéria meníngea média forma uma comunicação anastomótica na órbita com a artéria lacrimal, que é um ramo da artéria oftálmica. Essa última artéria origina-se da artéria carótida interna nas proximidades do orifício interno do canal óptico. Por essa razão, em al-

guns casos, a artéria retiniana central pode receber sangue da artéria meníngea média, ainda que o segmento proximal da artéria oftálmica esteja obstruído.

Dura-máter espinal. As duas camadas da dura-máter aderem firmemente uma à outra dentro da cavidade craniana, mas se separam no rebordo externo do forame magno. A camada externa da dura-máter continua como periósteo do canal medular, enquanto a camada interna forma o saco dural que envolve a medula espinal.

O espaço entre essas duas camadas é conhecido como espaço epidural ou extradural, ainda que em termos estritos esteja localizado dentro da dura-máter. Esse espaço contém tecido conjuntivo frouxo, gordura e o plexo venoso interno (Figs. 10.2 e 11.20). As duas camadas da dura-máter espinal reúnem-se na região em que as raízes nervosas emergem do canal vertebral pelos forames intervertebrais. A extremidade inferior do saco dural envolve a cauda equina e termina no nível de S2 (Fig. 3.22). Sua extensão além desse nível forma o filo da dura-máter, que está fixado ao periósteo sacro por meio do ligamento coccígeo fibroso.

Dura-máter orbital. Há uma divisão semelhante das duas camadas da dura-máter na órbita, que a dura-máter alcança a partir da cavidade craniana por sua extensão ao longo do canal óptico. A camada externa da dura-máter é o periósteo que reveste a órbita óssea. A camada interna da dura-máter circunda o nervo óptico junto com sua pia-máter e aracnoide, além do espaço subaracnóideo perióptico localizado entre elas. Esse espaço comunica-se com o espaço subaracnóideo da cavidade craniana. A camada interna da dura-máter está em continuidade com a esclerótica à medida que o nervo óptico entra no bulbo ocular.

Edema de papila. A bainha dural do nervo óptico pode ser estirada quando a pressão intracraniana elevada é transmitida ao espaço subaracnóideo perióptico. O estiramento retrobulbar da bainha dural é um fator significativo no desenvolvimento do edema da papila. Outra causa desse edema é uma hemorragia subaracnóidea intracraniana aguda (causada por ruptura de um aneurisma ou malformação vascular) com entrada do sangue no espaço subaracnóideo perióptico.

Inervação. A dura-máter localizada acima do tentório é inervada por ramos do nervo trigêmeo, sua parte infratentorial pelos ramos

dos nervos segmentares cervicais superiores e pelo nervo vago. Alguns dos nervos durais são mielinizados, enquanto outros não têm bainha de mielina. As terminações desses nervos reagem claramente ao estiramento, porque a estimulação mecânica da dura-máter pode ser percebida conscientemente e, em geral, é dolorosa. As fibras aferentes que acompanham as artérias meníngeas são especialmente sensíveis à dor.

Aracnoide

A aracnoide do cérebro e da medula espinal é uma membrana avascular fina e delicada, que está firmemente aderida à superfície interna da dura-máter. O espaço entre a aracnoide e a pia-máter (espaço subaracnóideo) contém o líquido cefalorraquidiano. Nesse espaço, a aracnoide e a pia-máter estão ligadas entre si por meio de faixas delicadas de tecido conjuntivo. A pia-máter adere à superfície do cérebro ao

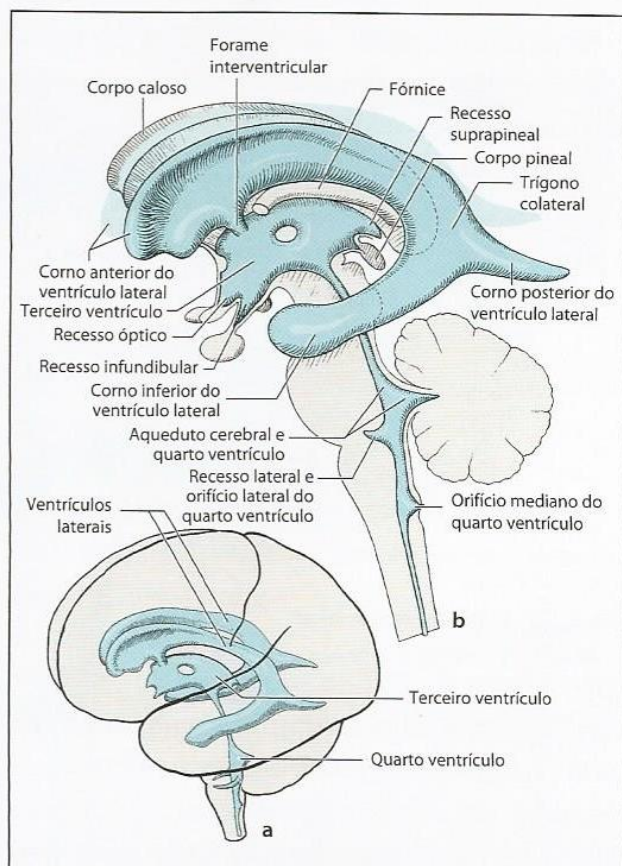


Fig. 10.3 Sistema ventricular. a. Posição do sistema ventricular no cérebro. b. Estrutura anatômica.

longo de todas as suas dobras; por essa razão, o espaço subaracnóideo é mais estreito em alguns locais e mais amplo em outros. As dilatações do espaço subaracnóideo são conhecidas como *cisternas*. Os espaços subaracnóideos craniano e vertebral comunicam-se diretamente por meio do forame magno. A maioria dos troncos arteriais que inervam o cérebro e a maioria dos nervos cranianos estendem-se no espaço subaracnóideo.

Cisternas. As cisternas subaracnóideas do crânio têm nomes específicos, por exemplo, cisterna cerebelomedular, também conhecida como *cisterna magna*. A Figura 10.4 descreve os nomes das cisternas mais importantes.

Pia-Máter

A pia-máter consiste em camadas finas de células mesodérmicas semelhantes ao endotélio. Ao

contrário da aracnoide, a pia-máter recobre não apenas toda a superfície visível externamente do cérebro e da medula espinal, como também todas as superfícies ocultas nos planos profundos dos sulcos (Figs. 10.1 e 10.2). A pia-máter está ligada aos tecidos do sistema nervoso central subjacente por uma membrana ectodérmica formada de astrócitos marginais (membrana pioglia). Os vasos sanguíneos que entram ou saem do cérebro e da medula espinal por meio do espaço subaracnóideo estão circundados por uma bainha de pia-máter semelhante a um funil. O espaço entre um vaso sanguíneo e a pia-máter ao seu redor é conhecido como *espaço de Virchow-Robin*.

Os nervos sensitivos da pia-máter, ao contrário dos nervos sensitivos da dura-máter, não reagem aos estímulos mecânicos ou térmicos, mas parecem responder ao estiramento vascular e às alterações do tono da parede vascular.

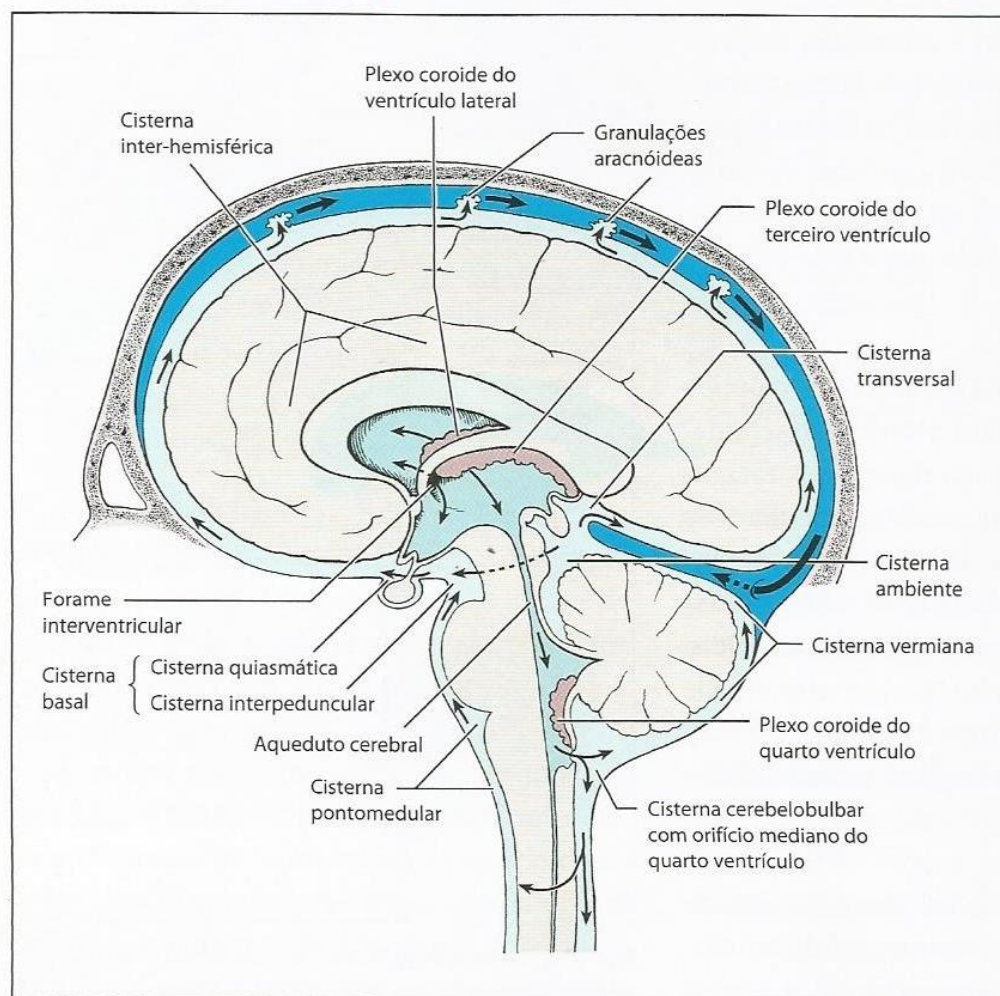


Fig. 10.4 Circulação do líquido cefalorraquidiano.

Líquido cefalorraquidiano e sistema ventricular

Estrutura do sistema ventricular

O sistema ventricular (Fig. 10.3) consiste em dois ventrículos laterais (cada qual com um corno frontal, parte central = *sela média*; um corno posterior; e um corno inferior); **terceiro ventrículo** estreito, que está localizado entre as duas metades do diencéfalo; e **quarto ventrículo**, que se estende da ponte à medula espinal. Os ventrículos laterais comunicam-se com o terceiro ventrículo por meio dos forames interventriculares (de Monro); por sua vez, o terceiro ventrículo comunica-se com o quarto ventrículo por meio do aqueduto cerebral. O quarto ventrículo drena para o espaço subaracnóideo por meio de três orifícios: um orifício mediano (forame de Magendie) e dois orifícios laterais (forames de Luschka).

Circulação e reabsorção do líquido cefalorraquidiano

Propriedades do líquido cefalorraquidiano. O líquido cefalorraquidiano normal é *límpido* e *incolor*, contém *apenas algumas células* (até $4/\mu\text{L}$) e tem níveis *relativamente baixos de proteína* (razão entre albumina do LCR e do soro = $6,5 \pm 1,9 \times 10^{-3}$). A composição do LCR também difere do sangue em outros aspectos. O líquido cefalorraquidiano não é um ultrafiltrado sanguíneo; pelo contrário, ele é secretado ativamente pelo plexo coroide, principalmente dentro dos ventrículos laterais. O sangue presente dentro dos capilares do plexo coroide é separado do espaço subaracnóideo pela chamada *barreira hematoencefálica* ou *hematoliquórica*, que consiste em endotélio vascular, membrana basal e epitélio do plexo. Essa barreira é permeável à água, oxigênio e dióxido de carbono, mas é relativamente impermeável aos eletrólitos e totalmente impermeável às células.

Em geral, o **volume de LCR circulante** varia de 130–150 mL. A cada 24 horas, são produzidos 400–500 mL de LCR; desse modo, o volume total de LCR é trocado 3–4 vezes por dia.

Normalmente, a **pressão de LCR** (lembre que a pressão de LCR não é equivalente à pressão intracraniana) na posição supina varia de 70–120 mm H₂O.

Processos infecciosos ou neoplásicos que afetam o SNC alteram a composição do líquido cefalorraquidiano e causam anormalidades características, que estão resumidas na Tabela 10.1.

Circulação. O LCR é produzido pelos plexos coroides dos ventrículos laterais, do terceiro e do quarto ventrículo (Fig. 10.4). O LCR flui pelos forames de Luschka e Magendie (Figs. 10.3b e 10.4) para o espaço subaracnóideo, circula ao redor do cérebro e desce para o espaço subaracnóideo vertebral que circunda a medula. Parte do LCR é reabsorvida nos níveis medulares (veja adiante). A composição do LCR é a mesma em todos os níveis, ou seja, não é mais diluído ou concentrado em qualquer parte de seu trajeto.

Reabsorção. O LCR é reabsorvido (retirado do espaço subaracnóideo) dentro do crânio e ao longo da medula espinal. Parte do LCR deixa o espaço subaracnóideo e entra na corrente sanguínea por meio de numerosas **granulações aracnóideas** localizadas no seio sagital superior e nas veias diploicas do crânio. O restante é reabsorvido nas bainhas perineurais dos nervos cranianos e raquidianos (nos pontos em que estes nervos emergem do tronco encefálico e da medula espinal, respectivamente) e através do epêndima e dos capilares das leptomeninges.

Desse modo, o LCR é produzido continuamente pelos plexos coroides dos ventrículos e reabsorvido novamente do espaço subaracnóideo em vários pontos.

Gargalos da circulação de LCR. À medida que flui no sistema ventricular, o LCR precisa passar por alguns pontos de estreitamento: *forames interventriculares*, *terceiro ventrículo* mais estreito, *aqueduto cerebral* (ponto mais estreito) e *forames de saída do quarto ventrículo* e orifício tentorial.

Tabela 10.1 Anormalidades do LCR nas doenças do sistema nervoso central

<i>Diagnóstico</i>	<i>Aspecto</i>	<i>Reação de Pandy</i>	<i>Contagem de células, citologia</i>	<i>Bioquímica</i>	<i>Outras anormalidades</i>
Líquido lombar normal	Límpido, incolor	-	Até 4 células/ μL , principalmente linfócitos (85%)	Lactato < 2,1 mmol/L. Razão de albumina: Adultos com mais de 40 anos: < 8; menos de 40 anos, < 7; crianças com menos de 15 anos, < 5	Glicose entre 50%–60% do nível sanguíneo
Meningite purulenta (bacteriana)	Turvo	+++	Vários milhares/ μL , principalmente neutrófilos	Lactato > 3,5 mmol/L; razão de albumina > 20×10^{-3}	Demonstração de bactérias
Abscesso cerebral	Límpido, ocasionalmente turvo	+/-	Algumas centenas/ μL , células mononucleares e/ou neutrófilos	Razão de albumina normal ou ligeiramente aumentada	Glicose baixa, algumas bactérias detectáveis, síntese local de IgA
Encefalite (herpes simples)	Límpido, incolor	+/-	Normal ou pleocitose mononuclear (linfócitos)	Razão de albumina > 10×10^{-3}	IgG, IgM e IgA elevadas; demonstração de Ab específico; PCR positiva para VHS
Meningite viral	Límpido	+	Até várias centenas de células mononucleares, inclusive linfócitos B ativados	Razão de albumina de até 20×10^{-3} ; lactato < 3,5 mmol/L	
Meningite tuberculosa	Amarelado	+++	Até 1.500/ μL , celularidade mista, principalmente células mononucleares	Razão de albumina > 20×10^{-3} ; glicose < 50% da glicose sérica	IgG e IgA elevadas; micobactérias demonstradas por cultura e PCR
Neurossifilis	Límpido ou turvo	+/-	Pleocitose mononuclear		Imunoglobulinas aumentadas, TPHA positivo
Esclerose múltipla	Límpido, incolor	+/-	Até 40 células mononucleares/ μL	Razão de albumina < 20×10^{-3}	Faixas oligoclonais demonstradas por focalização isoeétrica
Neuroborreliose aguda (doença de Lyme)	Límpido		Até algumas centenas de células mononucleares/ μL	Razão de albumina < 50×10^{-3}	Imunoglobulinas aumentadas, demonstração de anticorpo
Meningite fúngica	Límpido		Até algumas centenas de células mononucleares/ μL		Imunoglobulinas aumentadas, demonstração de fungos por cultura e colorações especiais
Polirradiculite (síndrome de Guillain-Barré)	Límpido		Pleocitose apenas discreta	Razão de albumina de até 50×10^{-3} ("dissociação albuminocitológica")	

Apresentação de caso 1: Hidrocefalia de pressão normal

Esse homem aposentado de 80 anos tinha incontinência de urgência há vários anos, que inicialmente foi atribuída à hipertrofia prostática benigna que apresentava. Contudo, com o tempo, ele desenvolveu outros sinais e sintomas: sentia-se instável enquanto andava, caminhava com os pés muito afastados e caiu diversas vezes. Algumas vezes, o paciente queixava-se de que tinha muita dificuldade de levantar os pés do chão. O médico de família solicitou uma RM do crânio (Fig. 10.5) e, depois de examinar as imagens, encaminhou o paciente para internação hospitalar. Em resposta às perguntas específicas do neurologista que o internou, a esposa do paciente relatou que ele estava progressivamente esquecido e desatento nos últimos meses. O exame neurológico detectou marcha instável, apráxia.

O diagnóstico clínico e radiológico era de hidrocefalia de pressão normal (HPN).

A melhora transitória da marcha depois de retirar grande volume de líquido cefalorraquidiano é considerada um sinal confirmatório do diagnóstico de HPN. Mesmo nesse paciente de 80 anos, a punção lombar e a remoção de 40 mL de líquido cefalorraquidiano resultaram em melhora expressiva da marcha, bem como na regressão completa da incontinência urinária. Contudo, os déficits cognitivos do paciente não melhoraram. O paciente foi transferido ao serviço de neurocirurgia para colocação de um *shunt*. Nos meses seguintes, a marcha voltou ao normal e a incontinência urinária regrediu por completo. Os déficits cognitivos persistiram, mas não progrediram.

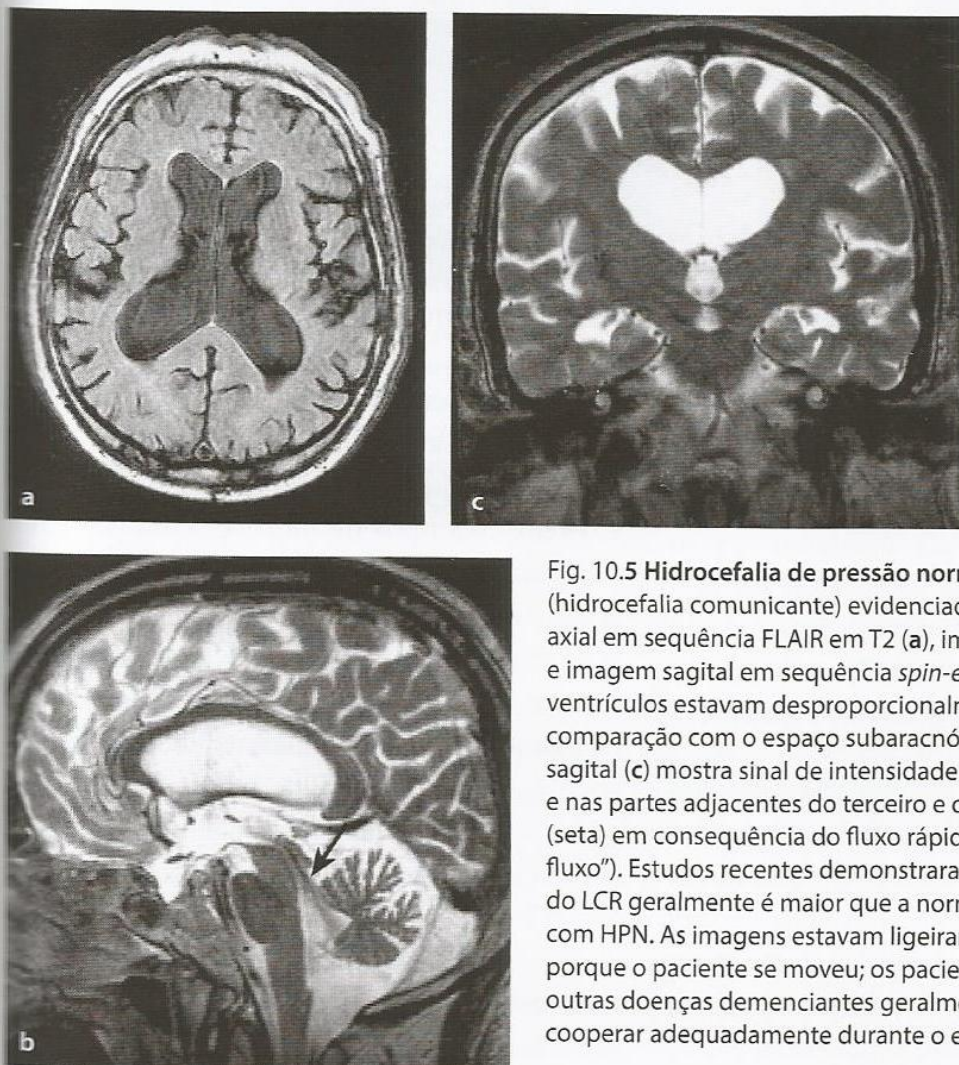


Fig. 10.5 Hidrocefalia de pressão normal (HPN) (hidrocefalia comunicante) evidenciada à RM. Imagem axial em sequência FLAIR em T2 (a), imagem coronal (b) e imagem sagital em sequência *spin-echo* em T2 (c). Os ventrículos estavam desproporcionalmente dilatados em comparação com o espaço subaracnóideo. A imagem sagital (c) mostra sinal de intensidade baixa no aqueduto e nas partes adjacentes do terceiro e quarto ventrículos (seta) em consequência do fluxo rápido do LCR ("área sem fluxo"). Estudos recentes demonstraram que a pulsatilidade do LCR geralmente é maior que a normal nos pacientes com HPN. As imagens estavam ligeiramente borradas porque o paciente se moveu; os pacientes com HPN e outras doenças demenciais geralmente não conseguem cooperar adequadamente durante o exame de RM.

Distúrbios da circulação do líquido cefalorraquidiano – hidrocefalia

Aspectos gerais da patogênese. Muitas doenças diferentes causam desequilíbrio entre produção e reabsorção do LCR. Quando a produção de LCR aumenta muito ou sua reabsorção é muito reduzida, o sistema ventricular dilata (hidrocefalia). A pressão alta do LCR nos ventrículos provoca deslocamento e, por fim, atrofia da substância branca periventricular, enquanto a substância cinzenta não é afetada, ao menos nos estágios iniciais. Como foi demonstrado nas experiências com animais, a hidrocefalia causa extravasamento (exsudação) do LCR através do epêndima ventricular para dentro da substância branca periventricular. A pressão hidrostática alta na substância branca reduz a perfusão tecidual e causa hipóxia dos tecidos locais, lesão das vias neurais mielinizadas e, por fim, gliose irreversível. As anormalidades clínicas e histológicas causadas pela hidrocefalia podem regredir apenas quando a pressão intraventricular é reduzida aos níveis normais a tempo.

Tipos de hidrocefalia

As diversas variantes clínicas da hidrocefalia podem ser classificadas convenientemente com base em sua etiologia, na localização do bloqueio do fluxo de LCR e no estado dinâmico do processo patológico (p. ex., hidrocefalia ativa secundária à estenose congênita do aqueduto).

Classificação com base na etiologia e na patogenia. A hidrocefalia causada pela obstrução das vias de circulação do LCR é conhecida como **hidrocefalia obstrutiva**, enquanto a que se deve à reabsorção reduzida do LCR é descrita como **hidrocefalia por reabsorção diminuída** (veja Fig. 10.6). Nos casos típicos, a hidrocefalia obstrutiva é causada por lesões intracranianas expansivas (p. ex., tumor, infarto ou hemorragia, especialmente da fossa posterior) ou malformação (p. ex., estenose do aqueduto, cisto colóide do terceiro ventrículo). Em geral, a hidrocefalia por reabsorção reduzida desenvolve-se depois

de hemorragia subaracnóidea e meningite, duas condições que podem formar aderências obstrutivas entre as granulações aracnóideas. Além disso, a hidrocefalia pode ser causada por traumatismo craniano e hemorragia intraventricular. A **hidrocefalia hipersecretória** causada pela produção excessiva de LCR é muito mais rara e, em geral, decorrente de um tumor (papiloma) do plexo coroide.

Termos mais antigos, alternativos e praticamente sinônimos para hidrocefalia obstrutiva e hidrocefalia por reabsorção reduzida são hidrocefalias “não comunicante” e “comunicante”, respectivamente. Com a **hidrocefalia comunicante**, o LCR circula livremente no sistema ventricular até as cisternas subaracnóideas. Com a **hidrocefalia não comunicante**, há uma obstrução do fluxo de LCR dentro do sistema ventricular, de forma que a ligação entre os ventrículos e as estruturas que absorvem o LCR não é mais possível, ou pode ser mantida aberta apenas com pressões anormalmente altas.

Classificação com base na dinâmica. A hidrocefalia é dita **ativa** quando a pressão intraventricular mantém-se continuamente elevada. Existem dois tipos de hidrocefalia ativa. Com a **hidrocefalia ativa compensada**, as dimensões ventriculares e os sinais e sintomas do paciente permanecem invariáveis ao longo do tempo; com a **hidrocefalia descontrolada**, a condição clínica do paciente piora à medida que os ventrículos continuam a dilatar. Hidrocefalia ativa não é o mesmo que hidrocefalia normopressórica (veja adiante), na qual a elevação da pressão do LCR é apenas intermitente.

Hidrocefalia de pressão normal (HPN). HPN é um caso especial entre os diversos tipos de hidrocefalia e, em geral, consiste em hidrocefalia comunicante com dinâmica de fluxo normal do LCR e elevação apenas intermitente da pressão intraventricular. A tríade clínica típica da HPN consiste em *apraxia da marcha*, *demência* e *incontinência urinária* (Apresentação de caso 1).

Apresentação de caso 2: Hidrocefalia por reabsorção reduzida depois de hemorragia subaracnóidea (HSA)

Esse homem de 52 anos foi internado no hospital porque apresentou cefaleia aguda e grave – a pior dor de cabeça de sua vida – e sonolência branda. A TC do crânio mostrou a causa: hemorragia subaracnóidea aguda (HSA). A angiografia cerebral mostrou que a origem do sangramento era um aneurisma roto da artéria cerebral média. O sangue

do espaço subaracnóideo bloqueava a drenagem e a reabsorção do LCR, resultando no alargamento dos ventrículos (hidrocefalia, Fig. 10.6). Um dreno ventricular externo temporário foi colocado para tratar a hidrocefalia e, em seguida, o aneurisma foi grampeado por um procedimento neurocirúrgico aberto.

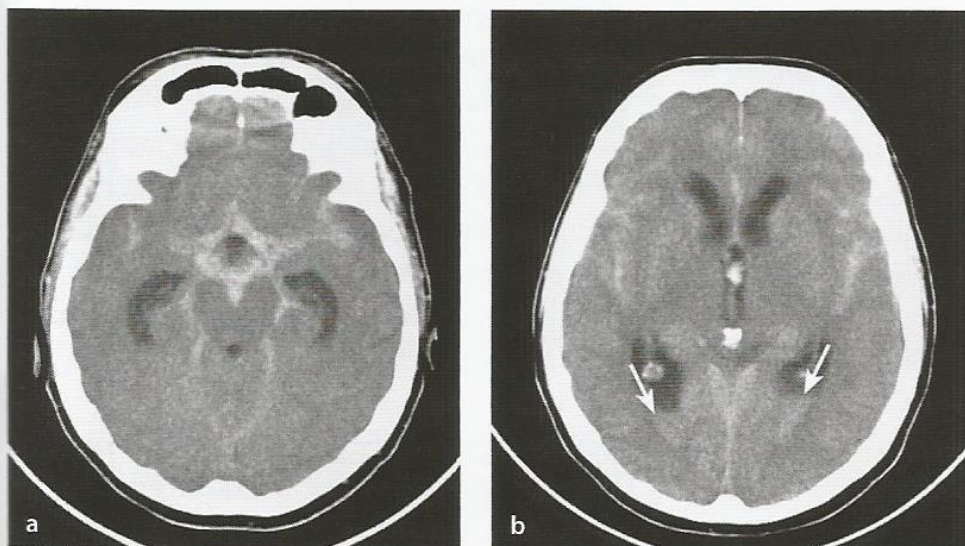


Fig. 10.6 Hidrocefalia por reabsorção reduzida depois de hemorragia subaracnóidea aneurismática (HSA); TC do crânio. O espaço subaracnóideo estava preenchido por sangue hiperdenso (brilhante) (a), que dificultava a circulação e a reabsorção do LCR. Os ventrículos estavam dilatados, principalmente os

cornos temporais (b). Os ventrículos aparecem em preto na TC porque contêm pouquíssimo sangue. Um volume pequeno de sangue havia entrado no sistema ventricular por refluxo e podia ser evidenciada nos cornos posteriores dos ventrículos laterais (níveis de sangue–LCR, setas, b).

A causa não está definida, mas a HNP pode ser a manifestação clínica comum de alguns processos patológicos diversos (estenose do aqueduto, hidrocefalia por reabsorção reduzida etc.).

Diagnóstico diferencial: “hidrocefalia ex vacuo”.

Os distúrbios degenerativos do cérebro, inclusive doença de Alzheimer e doença de Pick, causam atrofia cerebral com dilatação secundária dos espaços internos e externos de LCR. Isso pode causar a impressão de hidrocefalia. Contudo, em termos estritos, a hidrocefalia está presente apenas quando os espaços internos de LCR (*i.e.*, sistema ventricular) estão desproporcionalmente dilatados em comparação com os espaços externos, mas não quando ambos estão

distendidos em consequência da atrofia. Por essa razão, não se recomenda o uso do termo antigo “hidrocefalia *ex vacuo*” para descrever essa última condição. Ao contrário da HNP, na qual os ventrículos estão dilatados, mas os sulcos têm largura relativamente normal, as doenças neurodegenerativas provocam dilatação proporcional dos espaços internos e externos de LCR.

Aspectos gerais da apresentação clínica, da avaliação diagnóstica e do tratamento da hidrocefalia

Epidemiologia. Alguns tipos de hidrocefalia começam na infância e, em geral, acompanham outras anomalias do desenvolvimento como malfor-

mação de Chiari, espinha bífida ou meningo(mielo)cele. A prevalência de hidrocefalia nos primeiros três meses de vida pós-natal oscila entre 0,1–0,4%.

Manifestações clínicas nas crianças. As suturas cranianas não fecham antes do final do primeiro ano de vida; durante todo o primeiro ano, os ossos do crânio podem responder à elevação da pressão intracraniana ampliando os espaços entre eles. Desse modo, o sinal clínico mais evidente de hidrocefalia infantil é o *crescimento anormal da cabeça* com aumento desproporcional do crânio em comparação com a face. Outros sinais são suturas cranianas afastadas, estase nas veias do couro cabeludo, abaulamento frontal e fontanelas tensamente abauladas. A percussão do crânio provoca um som de chovalho (sinal de MacEwen). As crianças afetadas parecem bem de início, porque a pressão intracraniana aumenta apenas ligeiramente enquanto as suturas estão abertas e a cabeça ainda pode expandir-se. Mais tarde, ocorre descompensação e surgem *sinais de hipertensão intracraniana*, inclusive vômitos (vômitos em jato e golfadas secas). Essas crianças também podem ter olhos de “sol poente” (paresia do olhar para cima) e *atraso do crescimento* em geral.

Avaliação diagnóstica nas crianças. Hoje em dia, a hidrocefalia pode ser diagnosticada antes do nascimento por meio da ultrassonografia pré-natal rotineira. A hidrocefalia que se desenvolve depois do nascimento é detectada pelas medições e documentação rotineiras da circunferência craniana da criança: quando a cabeça cresce mais rapidamente que o normal (de acordo com as curvas de referência do gráfico de crescimento), o médico deve suspeitar

de hidrocefalia e solicitar exames diagnósticos adicionais para orientar o tratamento necessário. Depois do nascimento, as crianças com hidrocefalia são avaliadas não apenas por ultrassonografia, mas também por TC e RM. Esses exames permitem a detecção das causas potencialmente tratáveis de hidrocefalia, bem como outras causas possíveis de crescimento desproporcional da cabeça, inclusive hematomas e higromas subdurais e também macrocefalia familiar.

Manifestações clínicas nos adultos. Nas crianças com suturas fechadas e nos adultos, a hidrocefalia evidencia-se por sinais e sintomas de *hipertensão intracraniana*, inclusive cefaleia, náusea e vômitos (principalmente golfadas secas pela manhã e vômitos em jato) e sinais de *irritação meníngea* como rigidez de nuca, inclinação da cabeça, opistótono e fotofobia. À medida que a doença avança, outras manifestações clínicas podem ser fadiga, deterioração cognitiva, instabilidade da marcha, déficits referidos aos nervos cranianos (principalmente paralisia do nervo abducente), síndrome de Parinaud, edema das papilas e depressão do nível de consciência.

Avaliação diagnóstica nos adultos. A TC e a RM mostram claramente a dilatação dos ventrículos e, em geral, evidenciam a causa da hidrocefalia.

Tratamento. Quando não é possível detectar alguma causa tratável de hidrocefalia, a hipertensão intraventricular pode ser reduzida com a colocação de um *shunt de líquido cefalorraquidiano*. Existem alguns tipos diferentes de *shunt* e, para obter informações adicionais, o leitor deve consultar os livros de texto de neurocirurgia.

11 Irrigação sanguínea e distúrbios vasculares do sistema nervoso central

Artérias do cérebro	315
Veias do cérebro	325
Irrigação sanguínea da medula espinal	327
Isquemia cerebral	330
Hemorragia intracraniana	354
Síndromes vasculares da medula espinal	363

11 Irrigação sanguínea e distúrbios vasculares do sistema nervoso central

A irrigação sanguínea do cérebro é derivada das **artérias carótidas internas** e das **artérias vertebrais**. A artéria carótida interna de cada lado fornece sangue ao cérebro por meio dos seus ramos principais – artérias cerebrais anterior e média e artéria coróidea anterior (**circulação anterior**). As duas artérias vertebrais reúnem-se na linha média da borda distal da ponte para formar a artéria basilar, que fornece sangue ao tronco encefálico e ao cerebelo, assim como para uma parte dos hemisférios cerebrais por meio de seus ramos terminais – artérias cerebrais posteriores (**circulação posterior**). As circulações anterior e posterior comunicam-se por meio do polígono arterial de Willis. Também existem outras conexões anastomóticas entre as artérias que irrigam o cérebro e entre as circulações intracraniana e extracraniana; desse modo, a obstrução de uma artéria importante não causa necessariamente um acidente vascular encefálico (AVE), porque os tecidos cerebrais distais à obstrução podem ser irrigados adequadamente por vasos colaterais.

O sangue venoso do cérebro flui das veias cerebrais superficiais e profundas para os seios venosos da dura-máter e daí para as veias jugulares internas situadas a cada lado.

A interrupção prolongada da irrigação sanguínea de parte do cérebro causa perda funcional e, por fim, necrose isquêmica dos tecidos cerebrais (**infarto cerebral**). Em geral,

a isquemia cerebral evidencia-se pelo início súbito de algum déficit neurológico (daí o termo “apoplexia”), em consequência da perda de função da área cerebral afetada. Entretanto, em alguns casos, o déficit desenvolve-se gradativamente, em vez de subitamente. As causas mais comuns de isquemia do componente arterial da circulação cerebral são **êmbolos** (que geralmente se originam do coração ou de uma placa aterosclerótica localizada, por exemplo, na aorta ou na bifurcação das carótidas) e obstrução direta das artérias de pequeno ou médio calibre por arteriosclerose (**microangiopatia cerebral**, geralmente secundária à hipertensão). A isquemia cerebral também pode ser causada pelo impedimento do retorno venoso (trombose de veias cerebrais ou dos seios venosos do cérebro).

Outra causa da síndrome clínica do AVE é **hemorragia intracraniana**, que pode ocorrer no próprio parênquima cerebral (hemorragia intracerebral) ou nos compartimentos meníngeos adjacentes (hemorragia e hematomas subaracnóideos, subdurais e epidurais).

A **irrigação sanguínea da medula espinal** provém basicamente de uma única artéria espinal anterior e de duas artérias espinais posterolaterais. A artéria espinal anterior recebe contribuições de algumas artérias segmentares. Como também ocorre no cérebro, a medula espinal pode ser lesada por hemorragia ou isquemia de origem arterial ou venosa.

Artérias do cérebro

Trajetória extradural das artérias cerebrais

Quatro artérias principais fornecem sangue ao cérebro: as **artérias carótidas internas** direita e

esquerda e as **artérias vertebrais** direita e esquerda. As artérias carótidas internas têm o mesmo calibre nos dois lados, mas as duas artérias vertebrais geralmente têm calibres muito diferentes no mesmo indivíduo. Todas as artérias que irrigam o cérebro estão interconectadas por anasto-

moses existentes na base do cérebro, que formam o polígono arterial de Willis. Além disso, essas artérias estão interligadas nos níveis extracranianos por meio de pequenos ramos existentes nos tecidos musculares e conjuntivos, que podem adquirir importância em determinados processos patológicos que afetam os vasos sanguíneos, mas que normalmente são muito pequenos para que possam ser demonstrados.

As estruturas localizadas nas fossas cranianas anterior e média são irrigadas principalmente pelas artérias carótidas internas (processo tam-

bém conhecido como **circulação anterior**), enquanto as estruturas da fossa posterior e a parte posterior dos hemisférios cerebrais são irrigadas basicamente pelas artérias vertebrais (**circulação posterior**).

Artéria carótida comum. A artéria carótida interna é um dos dois ramos terminais da artéria carótida comum que, no lado direito, origina-se da croça aórtica em um tronco comum (tronco braquiocefálico) compartilhado com a artéria subclávia direita (Fig. 11.1). Em geral, a artéria ca-

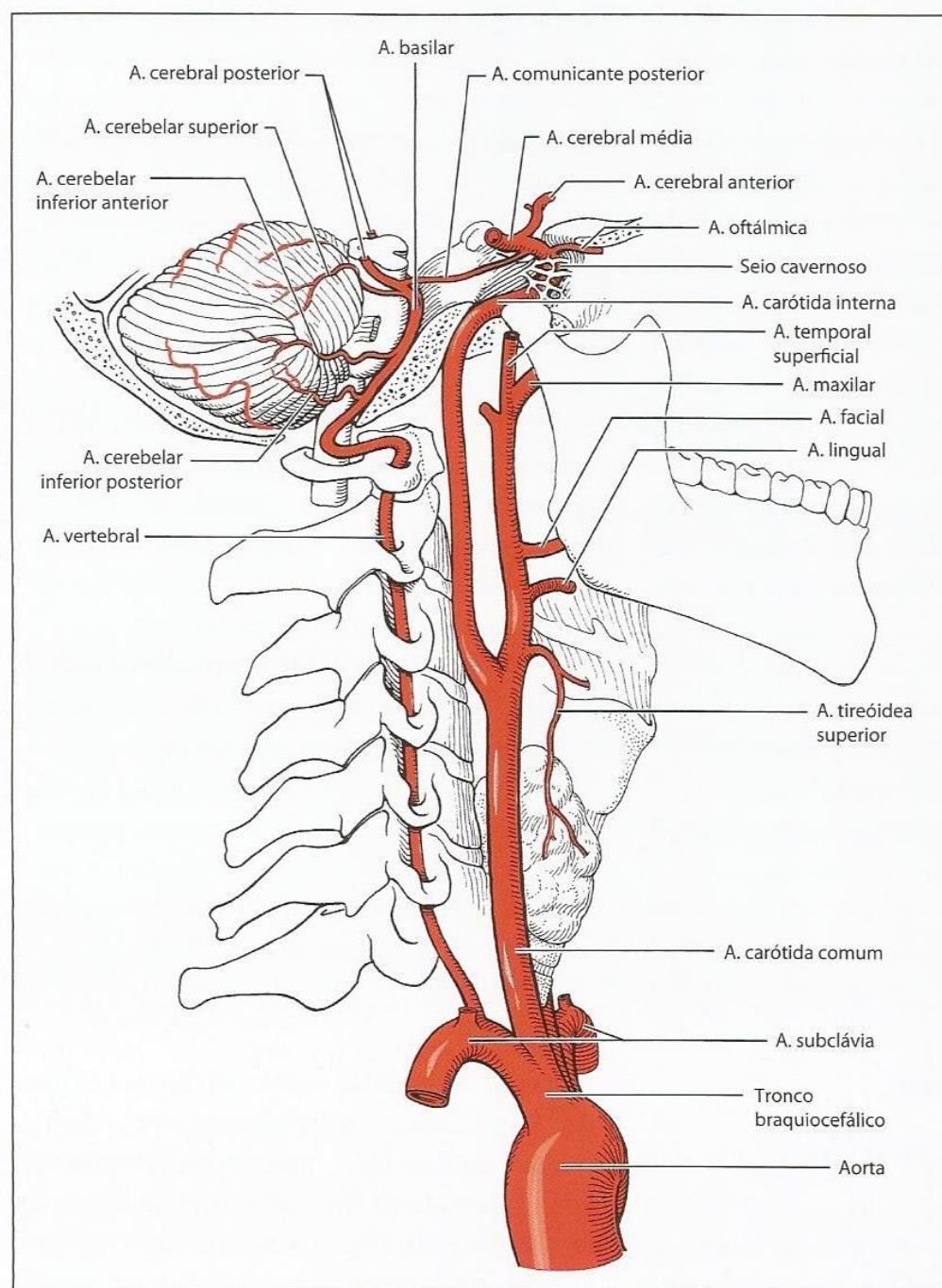


Fig. 11.1 Trajeto extracraniano das principais artérias que irrigam o cérebro (artéria carótida comum, artéria vertebral).

rótida comum esquerda origina-se diretamente da croça aórtica, mas existem variantes anatômicas frequentes. Em 20% dos indivíduos, a artéria carótida comum esquerda origina-se de um tronco braquiocefálico esquerdo.

A artéria carótida interna origina-se da bifurcação da artéria carótida comum no nível da cartilagem tireóidea e sobe até a base do crânio sem originar quaisquer ramos importantes. A artéria passa pelo *canal carótico* do osso petroso, onde é separada da orelha média apenas por uma parede óssea fina; em seguida, a artéria entra no *seio cavernoso* (Fig. 11.1). Veja, adiante, mais detalhes do trajeto intracraniano.

Conexões anastomóticas das artérias cerebrais com a artéria carótida externa. O segundo ramo da artéria carótida comum – artéria carótida externa – irriga os *tecidos moles do pescoço e da face*. Essa artéria estabelece muitas conexões anastomóticas com a artéria carótida externa contralateral, bem como com as artérias vertebrais (veja Fig. 11.11) e o território intracraniano da artéria carótida interna (p. ex., por meio da artéria oftálmica [Fig. 11.11] ou do tronco inferolateral; veja adiante). Essas conexões podem dilatar quando há estenose lentamente progressiva ou obstrução da artéria carótida interna e, desse modo, asseguram a continuidade da irrigação sanguínea do cérebro.

Artéria vertebral. As artérias vertebrais originam-se das artérias subclávias situadas a cada lado e, em geral, têm calibres diferentes nos dois lados. A artéria vertebral esquerda raramente se origina diretamente da croça aórtica. A artéria vertebral sobe no pescoço pelo canal ósseo formado pelos forames transversais das vértebras cervicais, no qual entra no nível de C6 (não passa pelo forame transversal de C7). No nível do atlas (C1), essa artéria sai do canal ósseo e circunda o corpo lateral dessa vértebra em direção dorsomedial, apoiando-se no *sulco da artéria vertebral* na superfície superior do arco

posterior de C1. Em seguida, a artéria estende-se em posição ventral entre o occipício e o atlas e atravessa a membrana atlantoccipital. Em geral, a artéria vertebral penetra na dura-máter no nível do forame magno.

No espaço subaracnóideo, a artéria vertebral descreve uma curva em direção ventrocranial em torno do tronco encefálico e depois se reúne à artéria vertebral contralateral à frente da parte caudal da ponte para formar a **artéria basilar**. A artéria vertebral origina alguns ramos que irrigam os músculos e os tecidos moles do pescoço; seus ramos intracranianos principais são a **artéria cerebelar inferior posterior** (ACIP) e a **artéria espinal anterior** (Fig. 11.2). A origem da ACIP está situada pouco além do ponto no qual a artéria vertebral entra no espaço subaracnóideo; por essa razão, a ruptura de um aneurisma na origem da ACIP pode ser extracraniana e, ainda assim, causar hemorragia subaracnóidea. Os **ramos da artéria vertebral para a medula espinal** têm anatomia variável. Esses ramos fornecem sangue aos segmentos superiores da medula cervical e formam anastomoses com as artérias espinais segmentares (que se originam da parte proximal da artéria vertebral) e com as artérias da nuca.

Artérias das fossas cranianas anterior e média

Artéria carótida interna (ACI)

Depois de emergir do canal carótico, a artéria carótida interna estende-se em direção rostral, nas proximidades do clivo e abaixo da dura-máter, até o seio cavernoso. A artéria descreve uma curva para cima e para trás dentro do seio cavernoso, formando uma alça aberta em sua parte posterior (sifão carotídeo, Fig. 11.1). Os ramos extradurais finos da artéria carótida interna irrigam o assoalho da cavidade timpânica, a dura-máter do clivo, o gânglio semilunar e a hipófise.

A lesão ou a ruptura da artéria carótida interna dentro do seio cavernoso resulta na formação

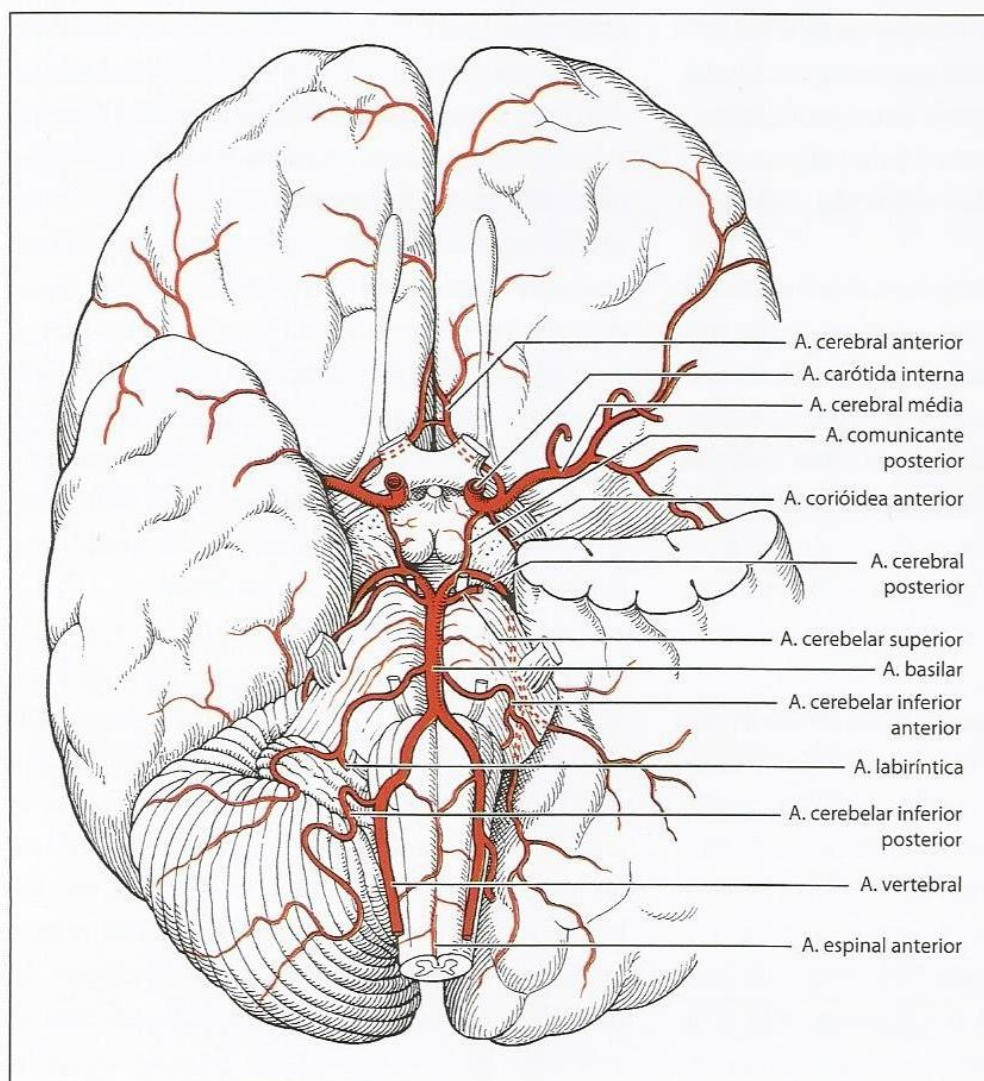


Fig. 11.2 Artérias da base do crânio.

de um “curto-circuito” entre o sangue arterial e o sangue venoso (**fístula carotidocavernosa**). Quando há ruptura de um *aneurisma intracavernoso da artéria carótida interna*, o paciente tem exoftalmia, mas não desenvolve hemorragia subaracnóidea porque o aneurisma é extradural. A visão do olho ipsolateral do paciente é deteriorada em seguida, em consequência da obstrução da drenagem venosa e da congestão das veias retinianas.

Artéria oftálmica. A artéria carótida interna entra no espaço subaracnóideo em posição medial ao processo clinóide anterior. A artéria oftálmica origina-se desse ponto da artéria carótida interna e, por essa razão, a posição já é intradural desde sua origem (Fig. 11.1). Essa artéria entra na órbita junto com o nervo óptico e irriga não

apenas o *conteúdo orbital*, mas também o *seio esfenoidal*, as *células aeradas etmoidais*, a *muco-sa nasal*, a *dura-máter da fossa craniana anterior* e a *pele da fronte*, *base do nariz* e *pálpebras*. Os ramos cutâneos da artéria oftálmica formam anastomoses com os ramos da artéria carótida externa, que podem ser um trajeto importante para a circulação colateral ao redor de uma estenose ou obstrução da artéria carótida interna (colaterais oftálmicos). Aneurismas rompidos ou lesões da ACI distal à origem da artéria oftálmica causam hemorragia subaracnóidea.

Artéria comunicante posterior. A próxima artéria angiograficamente detectável que se origina da artéria carótida interna ao longo de seu trajeto intradural é a artéria comunicante posterior (Figs. 11.1 e 11.2). Nos estágios iniciais do de-

envolvimento embrionário, essa artéria é o segmento proximal da artéria cerebral posterior, que inicialmente é um dos ramos da artéria carótida interna e apenas nos estágios mais avançados começa a ser irrigado pela artéria basilar. Em cerca de 20% dos casos, a artéria comunicante posterior continua a ser a fonte principal de sangue para a artéria cerebral posterior; isso equivale à origem direta da artéria cerebral posterior na ACI, ou *origem fetal da artéria cerebral posterior*, conforme é conhecida tradicionalmente. Quando está presente, o padrão fetal geralmente é detectável apenas em um dos lados, enquanto a artéria cerebral posterior contralateral origina-se de uma ponta basilar assimétrica. Contudo, em alguns casos, as duas artérias cerebrais posteriores originam-se diretamente da ACI por meio de artérias comunicantes posteriores excepcionalmente calibrosas. Nesses casos, a ponta basilar é menor que o habitual e a artéria basilar parece terminar no ponto em que dá origem às duas artérias cerebrais superiores.

A artéria comunicante posterior termina no ponto em que se reúne ao segmento proximal da artéria cerebral posterior, cerca de 10 mm ao lado da ponta basilar. Essa artéria é um dos componentes do polígono de Willis e é a *conexão anastomótica mais importante entre as circulações anterior e posterior*.

A artéria comunicante posterior origina ramos perfurantes finos para o *túber cinéreo*, *corpo mamilar*, *núcleos talâmicos posteriores*, *subtálamo* e *parte da cápsula interna*.

A origem da artéria comunicante posterior na ACI é uma área predisposta à formação de aneurismas (também conhecidos como aneurismas da PCom; veja parágrafos anteriores). Em geral, esses aneurismas originam-se da parede lateral da artéria carótida interna e apenas em casos raros têm sua origem na própria artéria comunicante posterior.

Artéria coróidea anterior. Essa artéria origina-se da artéria carótida interna em posição ligeiramente distal à artéria comunicante posterior

(Fig. 11.2), estende-se na direção do occipício em paralelo ao trato óptico e, por fim, entra na fissura coroide para irrigar o *plexo coroide do corno temporal do ventrículo lateral*. Ao longo do seu trajeto, essa artéria origina ramos para o *trato óptico*, *unco*, *hipocampo*, *amígdala*, *parte dos gânglios da base* e *parte da cápsula interna*. Clinicamente, é importante saber que a artéria coróidea anterior também irriga parte do *trato piramidal*. Essa artéria tem conexões anastomóticas com a artéria coróidea posterolateral (veja Fig. 11.10).

Ramos terminais. A artéria carótida interna bifurca-se acima do processo clinóide e origina a **artéria cerebral anterior** em posição medial e a **artéria cerebral média** em posição lateral.

Artéria cerebral média

A artéria cerebral média (ACM) é o ramo mais calibroso da artéria carótida interna (Fig. 11.2). Depois de sua origem na ACI acima do processo clinóide anterior, essa artéria estende-se lateralmente na fissura de Sylvius (sulco lateral). O tronco principal da artéria cerebral média origina vários *ramos perfurantes para os gânglios da base* e o *ramo anterior e joelho da cápsula interna*, bem como para a *cápsula externa* e o *claustró* (Fig. 11.3).

A artéria cerebral média divide-se em seus ramos corticais principais dentro da cisterna insular. Esses ramos irrigam áreas amplas dos lobos frontais, parietais e temporais.

Ramos principais da artéria cerebral média (Fig. 11.4) são os seguintes: artérias orbitofrontal (I), pré-rolândica (II), rolândica (III), parietal anterior (IV) e parietal posterior (V); artéria do giro angular (VI); e artérias têmporo-occipital, têmporo-posterior (VII) e têmporo-anterior (VIII). As áreas corticais irrigadas pela artéria cerebral média incluem, entre outras, os córtices sensitivo e motor primários (exceto as áreas parassagittais e mediais); as áreas da linguagem de Broca e Wernicke; o córtex auditivo primário, e o córtex gustativo primário.

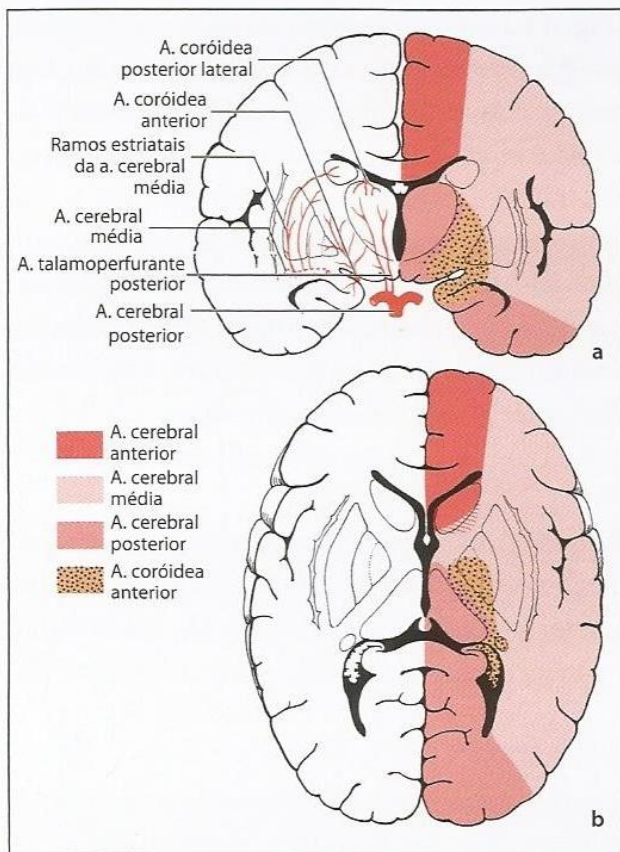


Fig. 11.3 Irrigação arterial do interior do cérebro. a. Corte coronal. b. Corte horizontal.

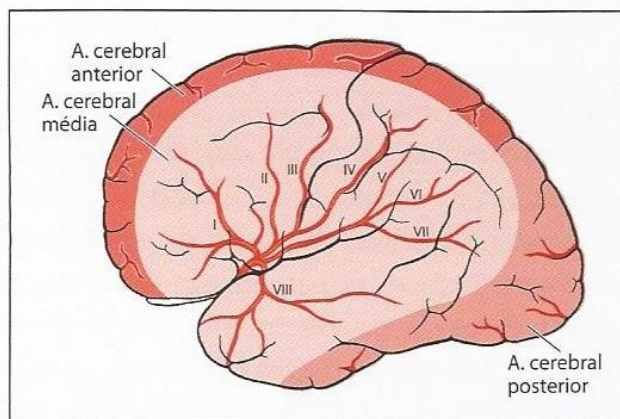


Fig. 11.4 Território e ramos da artéria cerebral média na convexidade do cérebro.

A artéria cerebral média estabelece conexões anastomóticas corticais com as artérias cerebrais anterior e posterior.

Artéria cerebral anterior

A artéria cerebral anterior (ACA) origina-se da bifurcação da artéria carótida interna e, em seguida, descreve seu trajeto em direção me-

dial e posterior. As artérias cerebrais anteriores dos dois lados aproximam-se na linha média à frente da lâmina terminal; a partir desse ponto, as duas artérias descrevem um trajeto paralelo em direção superior e posterior. Esse também é o local da conexão anastomótica entre as duas artérias cerebrais anteriores por meio da *artéria comunicante anterior*, que também é um dos componentes importantes do polígono de Willis (veja Fig. 11.12). A artéria comunicante anterior e os segmentos adjacentes das artérias cerebrais anteriores são áreas preferenciais de formação de aneurismas (também conhecidos como aneurismas da ACom, ver adiante).

Ramos da artéria cerebral anterior. O segmento proximal (basal) da artéria cerebral anterior origina numerosos ramos perfurantes finos, que irrigam a *região parasseptal*, a *parte posterior dos gânglios da base* e do *diencéfalo* e o *ramo anterior da cápsula interna* (Fig. 11.3). A *artéria recorrente de Heubner* é um ramo calibroso do segmento proximal da artéria cerebral anterior e irriga os gânglios da base; em alguns casos, essa artéria aparece nas imagens angiográficas (veja Fig. 11.12).

Em seu trajeto subsequente, a artéria cerebral anterior descreve uma volta em torno do joelho do corpo caloso e, em seguida, estende-se em direção posterior até alcançar a região central, onde estabelece conexões anastomóticas com as artérias cerebrais posteriores. Ao longo desse trajeto, elas originam ramos para o *corpo caloso*, as *superfícies mediais dos hemisférios cerebrais* e a *região parassagital*. Entre as áreas do cérebro que recebem irrigação sanguínea da artéria cerebral anterior estão as *áreas dos córtices sensitivos e motores correspondentes às pernas* e o *giro cingulado*. A artéria cerebral anterior forma conexões anastomóticas com a artéria cerebral média e também com a artéria cerebral posterior.

Os **ramos corticais principais** da artéria cerebral anterior (Fig. 11.5) são os seguintes: artérias

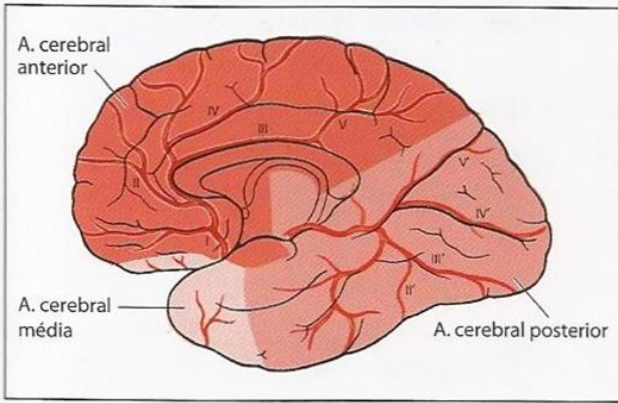


Fig. 11.5 Territórios e ramos das artérias cerebral anterior, cerebral posterior e cerebral média na superfície medial do cérebro. I', artéria temporal anterior; II', artéria temporal posterior; III', artéria occipital posterior; IV', artéria calcarina; V', artéria parieto-occipital. Para I a V veja texto, anteriormente.

orbital (I), frontopolar (II), frontal, pericalosa (III), calosomarginal (IV) e parietal interna (V).

Artérias da fossa posterior

Artéria vertebral

Pouco depois de penetrar na dura-máter, a artéria vertebral origina ramos para a medula espinal cervical. A anatomia vascular dessa área é variável, mas a **artéria espinal anterior** quase sempre se origina da parte intradural da artéria vertebral.

Artéria cerebelar inferior posterior (ACIP). A ACIP é o ramo mais calibroso da artéria vertebral

(Figs. 11.1, 11.2 e 11.6–11.8) e também se origina de sua parte intradural, pouco antes de a artéria vertebral reunir-se ao seu correspondente contralateral para formar a artéria basilar. A ACIP irriga a *parte basal dos hemisférios cerebelares*, a *parte inferior do verme*, parte dos *núcleos cerebelares* e o *plexo coroide do quarto ventrículo*, assim como a *parte dorsolateral do bulbo*. Essa artéria estabelece várias conexões anastomóticas com as outras artérias cerebelares.

A dimensão do território da ACIP é inversamente proporcional a do território da artéria cerebelar inferior anterior (ACIA); além disso, a ACIP e seu território podem ter dimensões muito diferentes nos dois lados. Quando uma ACIP é especialmente pequena, a parte basal do cerebelo é irrigada pela ACIA em sua parte ipsilateral e pela ACIP maior em sua parte contralateral. A artéria vertebral congenitamente pequena (*"hipoplásica"*) pode terminar como ACIP e não originar nenhuma contribuição para a artéria basilar que, nesses casos, é simplesmente uma continuação da artéria vertebral contralateral. Essa variante normal é muito comum.

Artéria basilar

A artéria basilar origina-se da união das artérias vertebrais direita e esquerda à frente do tronco encefálico em um nível mais baixo da ponte (Fig.

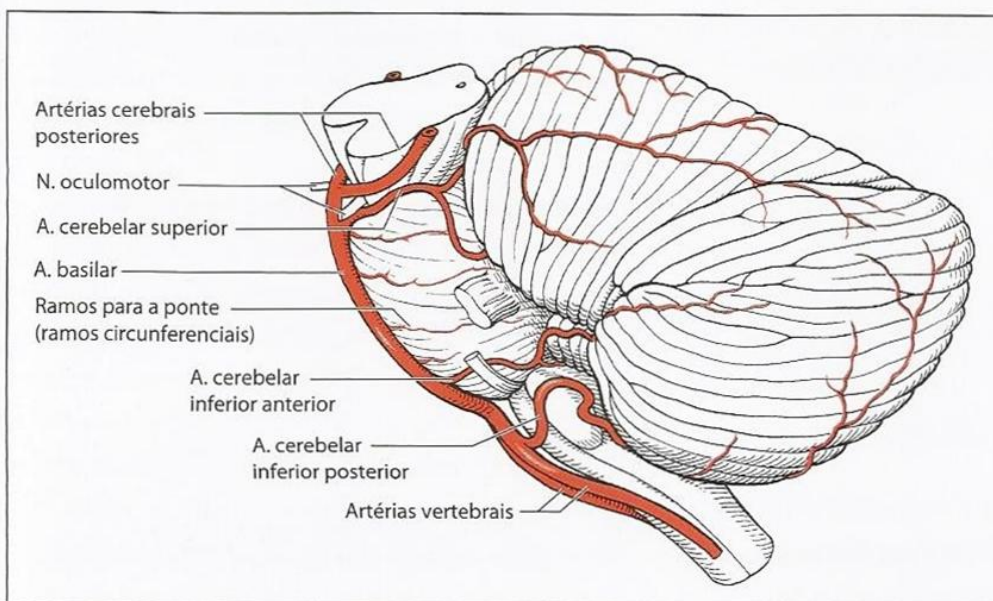


Fig. 11.6 Irrigação sanguínea do cerebelo, visão lateral.

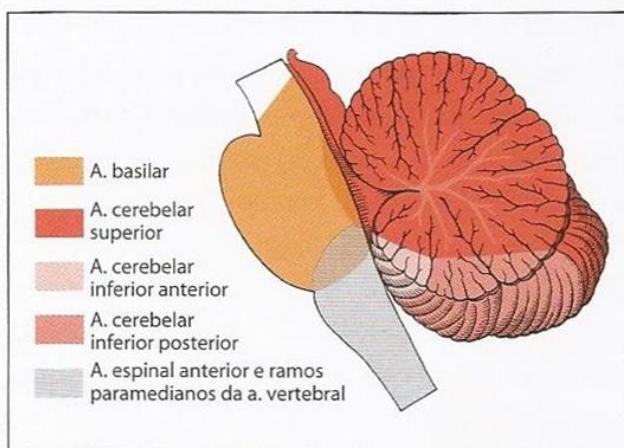


Fig. 11.7 Territórios das artérias do cerebelo e do tronco encefálico em corte sagital na linha média.

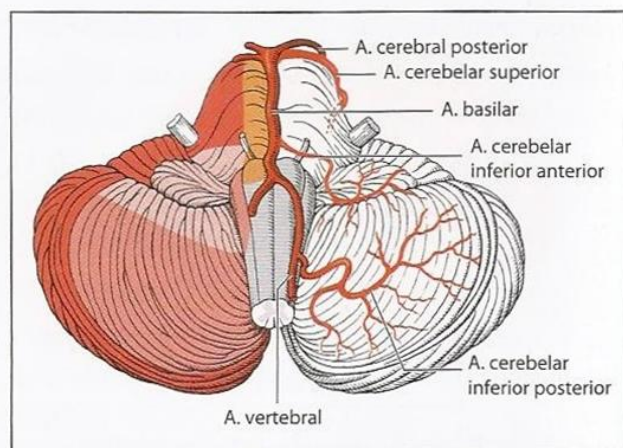


Fig. 11.8 Irrigação sanguínea do cerebelo e territórios das artérias cerebelares, visão inferior.

11.2). Seus ramos principais são os dois pares de artérias cerebelares e as artérias cerebrais posteriores. A artéria basilar também origina vários ramos perfurantes pequenos para o tronco encefálico – *ramos paramedianos* e também *ramos circunferenciais curto e longo* (Fig. 4.58). As obstruções desses ramos causam as síndromes do tronco encefálico descritas no Capítulo 4.

Artéria cerebelar inferior anterior (ACIA). O primeiro ramo principal da artéria basilar é a ACIA (Figs. 11.1, 11.2 e 11.6–11.8), que irriga o *flóculo* e a *parte anterior do hemisfério cerebelar*. O território dessa artéria é inversamente proporcional ao território da ACIP ipsilateral: em alguns indivíduos, parte do hemisfério cerebelar, que geralmente é irrigada pela ACIP, na verdade é irrigada pela ACIA (como descrito anteriormente). A ACIA também origina a *artéria labiríntica* da orelha interna.

Artéria cerebelar superior (ACS). A artéria cerebelar superior (Figs. 11.1, 11.2 e 11.6–11.8) origina-se da artéria basilar abaixo de seu topo e irriga a *parte posterior do hemisfério cerebelar* e a *parte superior do verme*. À medida que descreve uma curva em torno do mesencéfalo, essa artéria origina *ramos ao tegmento*.

O **topo basilar** (ponta da artéria basilar) é o local onde essa artéria divide-se para formar as duas artérias cerebrais posteriores (Fig. 11.2).

Artéria cerebral posterior

A artéria cerebral posterior (ACP) estabelece conexões com as circulações anterior e posterior. A maior parte do sangue que flui por essa artéria geralmente provém do topo da basilar, mas também há uma contribuição menor da artéria carótida interna por meio da artéria comunicante posterior (Fig. 11.1). Em um estágio mais precoce do desenvolvimento ontogenético, a artéria cerebral posterior é um ramo da artéria carótida interna (como foi mencionado anteriormente). A artéria comunicante posterior reúne-se à artéria cerebral posterior cerca de 10 mm depois do topo da basilar. O segmento da artéria cerebral posterior proximal a esse ponto é conhecido como segmento pré-comunicante (ou segmento P1, de acordo com a terminologia de Fischer), enquanto o segmento distal a este ponto é conhecido como pós-comunicante ou P2. A artéria cerebral posterior e a artéria comunicante posterior originam *ramos perfurantes para o mesencéfalo e o tálamo* (Fig. 11.3).

A artéria cerebral posterior origina-se da bifurcação da artéria basilar e, em seguida, descreve uma curva em torno do mesencéfalo e entra na cisterna ambiente, onde se encontra em relação espacial direta com a crista tentorial (Fig. 11.9). Dentro da cisterna ambiente, a artéria cerebral posterior divide-se em seus ramos corticais principais, inclusive as *artérias calcarina e occipitotemporal* e os *ramos temporais* (Fig. 11.5).

Artérias talamoperfurantes anterior e posterior (Fig. 11.10). A artéria talamoperfurante anterior é um dos ramos da artéria comunicante posterior e irriga principalmente a *parte posterior do tálamo*. A artéria talamoperfurante posterior origina-se da artéria cerebral posterior proximal à inserção da artéria comunicante posterior e irriga as *partes basal e medial do tálamo*, assim como o *pulvinar*. As artérias talamoperfurantes posteriores dos dois lados podem compartilhar um tronco único, também conhecido como *artéria de Percheron*; essa variante está associada comumente à hipoplasia unilateral do segmento P1 e à origem fetal da artéria cerebral posterior (veja anteriormente). Algumas vezes, utiliza-se uma nomenclatura alternativa para descrever as artérias talamoperfurantes anterior e posterior: nesse caso, a primeira é conhecida como artéria talamotuberal e a segunda como artéria talamoperfurante.

A **artéria talamogeniculada** origina-se da artéria cerebral posterior distal à origem da artéria comunicante posterior (Fig. 11.10). Essa artéria irriga a *parte lateral do tálamo*.

As **artérias coróideas posteriores medial e lateral** também são distais à origem da artéria comunicante posterior (Figs. 11.9 e 11.10). Essas artérias irrigam os *corpos geniculados*, os *núcleos*

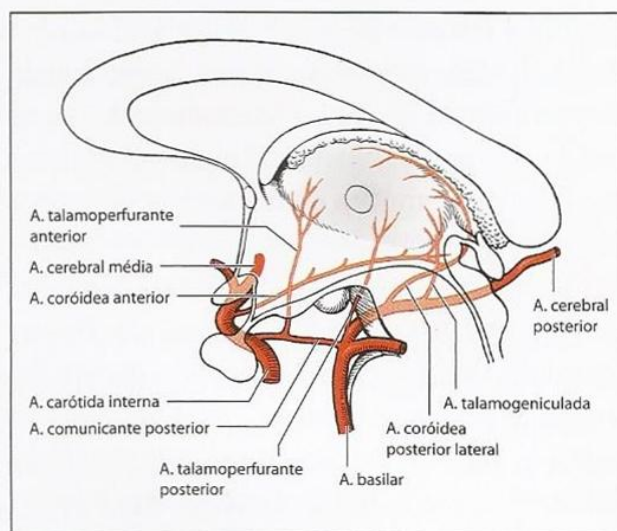


Fig. 11.10 Irrigação sanguínea arterial do tálamo.

talâmicos mediais e posteromediais e o *pulvinar*. A artéria coróidea posterior medial origina ramos para o *mesencéfalo* e irriga o plexo coroide do terceiro ventrículo. A artéria coróidea posterior lateral irriga o plexo coroide do ventrículo lateral e estabelece uma conexão anastomótica com a artéria coróidea anterior.

Ramos corticais da artéria cerebral posterior. Os territórios da artéria cerebral posterior e da artéria cerebral média variam amplamente quanto às suas dimensões. Em alguns casos, o território da artéria cerebral posterior é delimitado pela fissura de Sylvius; em outros, a artéria cerebral média irriga toda a convexidade do cérebro em seu trajeto até o polo occipital. O *córtex visual do sulco calcarino* sempre é irrigado pela artéria cerebral posterior. Entretanto, a radiação óptica geralmente é irrigada pela artéria cerebral média e, por essa razão, a hemianopsia homônima nem sempre significa infarto no território da artéria cerebral posterior. Essa última artéria irriga não apenas o lobo occipital, mas também o lobo temporal medial por meio de seus ramos temporais.

Circulação colateral do cérebro

Colateralização externo-interna

Quando a artéria carótida interna está estenosada, o sangue é desviado dos ramos da artéria

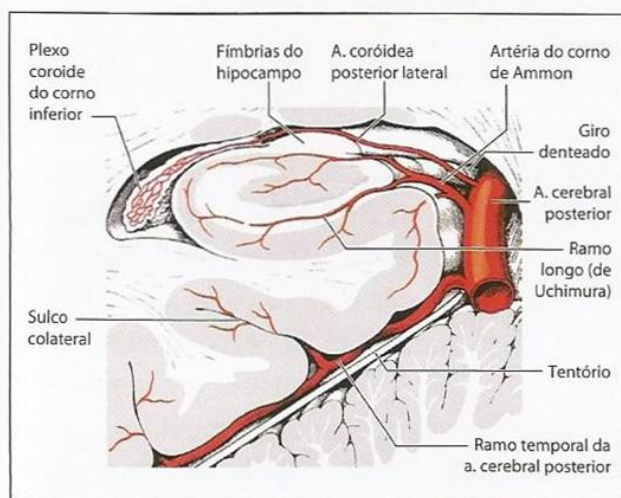


Fig. 11.9 Relações anatômicas entre a artéria cerebral posterior e a crista tentorial; irrigação sanguínea do corno de Ammon.

carótida externa para a artéria carótida interna distal à estenose, assegurando a continuidade da perfusão do cérebro. Por exemplo, a artéria facial ou temporal superficial pode formar uma conexão anastomótica com a **artéria oftálmica** por meio da artéria angular; nesse caso, o fluxo retrógrado pela artéria oftálmica traz o sangue de volta ao sifão carotídeo (Fig. 11.11). Os colaterais da artéria oftálmica também podem ser irrigados pela artéria bucal. Também existem outras conexões anastomóticas externo-externas entre a artéria faríngea ascendente e os ramos meníngeos da ACI. Essas artérias – geralmente muito pequenas para serem detectadas à angiografia – são conhecidas coletivamente como **tronco inferolateral**.

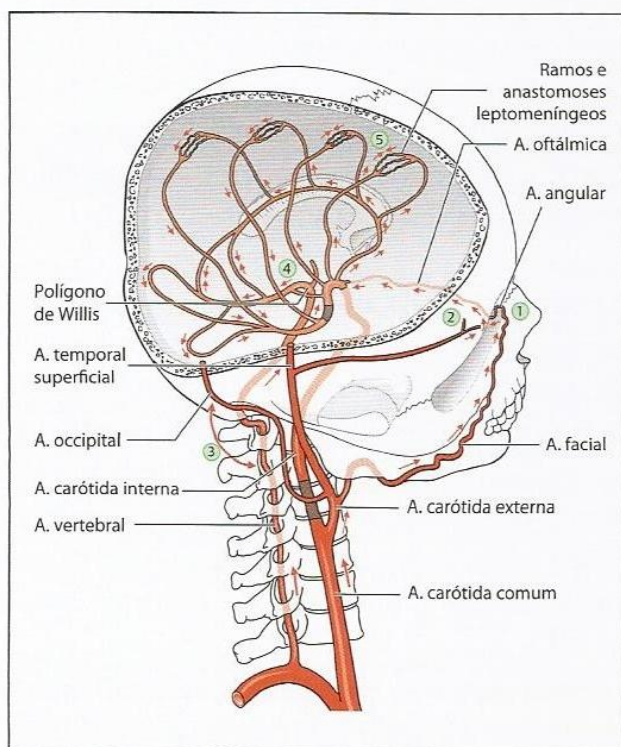


Fig. 11.11 Anastomoses das artérias do cérebro. A figura ilustra as seguintes vias colaterais: **colaterais da carótida externa para a circulação da carótida interna:** 1, artéria carótida externa – artéria facial – artéria angular – artéria carótida interna; 2, artéria carótida externa – artéria temporal superficial – artéria angular – artéria carótida interna; 3, **colaterais da artéria carótida externa para a circulação das vertebrais:** artéria carótida externa – artéria occipital – artéria vertebral; 4, **polígono de Willis;** 5, **colaterais leptomeníngeas** entre as artérias cerebrais anterior, média e posterior. De Poeck K e Hacke W. Neurologie, 11ª ed., Springer, Berlim/Heidelberg, 2001.

Colateralização carótido-externo-vertebral

Os ramos da artéria carótida externa e a artéria vertebral que irrigam os músculos do pescoço e da nuca estão interligados por anastomoses existentes em vários pontos. Nesse contexto, a **artéria occipital** é o ramo mais importante da artéria carótida externa. Os colaterais podem formar-se em qualquer direção (Fig. 11.11): a obstrução proximal da artéria vertebral pode ser compensada pelo sangue originado dos ramos cervicais posteriores da artéria occipital, enquanto a obstrução da artéria carótida comum ou a obstrução proximal da artéria carótida interna pode ser compensada pelo sangue que entra na circulação anterior proveniente dos ramos musculares da artéria vertebral por meio da artéria occipital. Outro exemplo é o que se observa quando uma obstrução proximal da artéria carótida comum interrompe a irrigação sanguínea das artérias cerebrais internas e externas; nesses casos, o sangue fornecido pela artéria vertebral pode entrar na artéria carótida externa em sentido retrógrado e descer até a bifurcação das carótidas e, em seguida, subir novamente pela artéria carótida interna de forma a normalizar a perfusão sanguínea do território da ACI.

Polígono arterial de Willis

As artérias cerebrais estão interconectadas por meio de vasos sanguíneos em configuração semelhante a uma coroa, que se localizam na base do cérebro e conhecidos como **polígono de Willis** (em homenagem a Thomas Willis, anatomista inglês do século XVII). Essa interconexão permite a manutenção da perfusão dos tecidos cerebrais, ainda que uma das suas artérias principais esteja estenosada ou obstruída. O polígono propriamente dito consiste em **segmentos das artérias principais** e nas chamadas **artérias comunicantes** que os interligam. Começando de um lado do polígono e avançando em direção anterior ou posterior, temos a seguinte distribuição: *artéria comunicante anterior, segmento pro-*

ximal (A1) da artéria cerebral anterior, segmento distal da artéria carótida interna, artéria comunicante posterior, segmento proximal (P1) da artéria cerebral posterior e topo da basilar (Fig. 11.12). A redução do fluxo sanguíneo de uma das artérias principais em consequência de uma estenose lentamente progressiva situada abaixo do polígono de Willis geralmente pode ser compensada pela ampliação do fluxo colateral em torno do polígono, de forma que não ocorra um infarto hemodinâmico (veja a seguir). Entretanto, existem variantes anatômicas frequentes do polígono de Willis, nas quais um ou mais dos seus segmentos arteriais podem estar hipoplásicos ou ausentes. A combinação infeliz de uma artéria principal estenótica com uma variante anatômica do polígono de Willis que impeça a circulação colateral adequada pode causar infarto hemodinâmico (Fig. 11.21).

Anastomoses calosas

As circulações cerebrais anterior e posterior estão interligadas anatomicamente pelas artérias

calosas (Fig. 11.1). Desse modo, quando a artéria cerebral anterior está obstruída, o sangue fornecido pela artéria cerebral posterior pode manter a irrigação da região central.

Anastomoses leptomeníngeas

Os ramos das artérias cerebrais anterior, posterior e média também estão anastomoticamente interligados por meio das artérias da pia-máter e da aracnoide (Fig. 11.11). Além disso, há anastomoses leptomeníngeas interligando os ramos das três artérias cerebelares principais.

Veias do cérebro

Veias superficiais e profundas do cérebro

Ao contrário do que se observa no restante do corpo, as veias do cérebro não cursam junto com suas artérias correspondentes. Os territórios das artérias cerebrais não coincidem com as áreas de drenagem das veias do cérebro. O sangue venoso originado do parênquima cere-

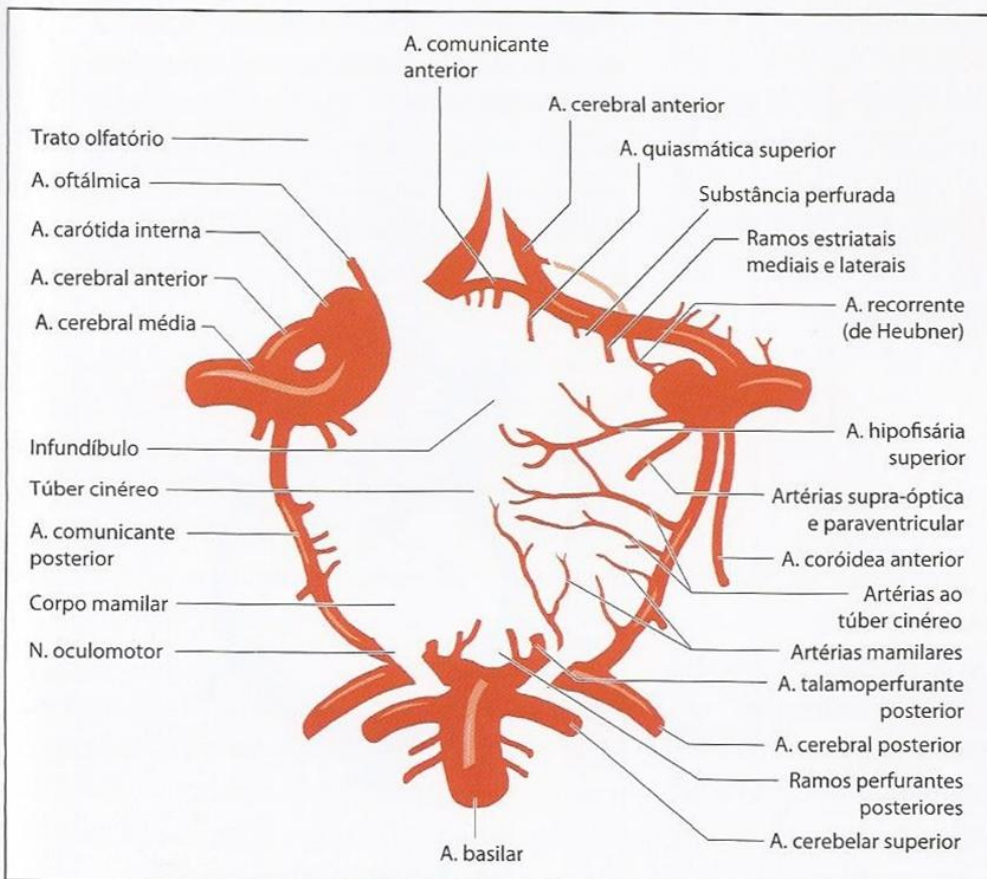


Fig. 11.12 Polígono de Willis.

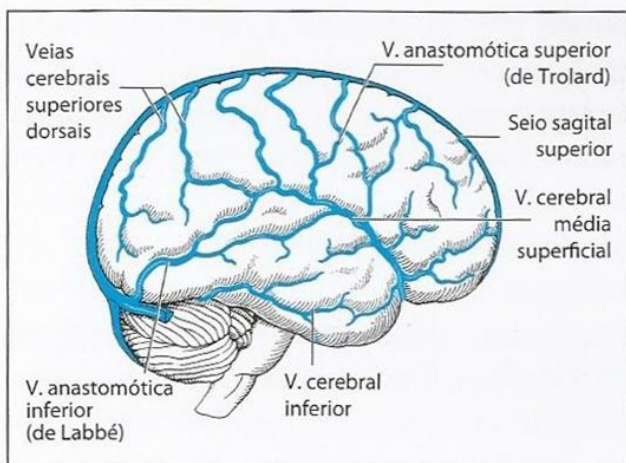


Fig. 11.13 Veias do cérebro, visão lateral.

bral cruza os espaços subaracnóideo e subdural pelas **veias corticais curtas**, cuja anatomia é relativamente invariável: isso inclui a *veia anastomótica superior (de Trolard)*, a *veia cerebral superior dorsal*, a *veia cerebral média superficial* e a *veia anastomótica inferior (de Labbé)* na superfície lateral do lobo temporal (Fig. 11.13).

O sangue venoso originado das regiões profundas do cérebro, inclusive dos gânglios da base e do tálamo, drena para duas **veias cerebrais internas** e duas **veias basais de Rosenthal**. As veias cerebrais internas são formadas pela confluência da veia do septo pelúcido (veia septal) com a veia talamoestriada. Essas quatro veias provenientes dos dois lados reúnem-se por trás do esplênio e formam a **veia magna de Galeno**. A partir desse ponto, o sangue venoso drena para o seio reto (*sinus rectus*) e depois para a confluência dos seios (*confluens sinuum*, tórula de Herophili), que é a junção entre o seio reto, o seio sagital superior e os seios transversais dos dois lados (Figs. 11.14–11.16).

Seios duros

As veias superficiais e profundas do cérebro drenam para os *seios venosos cranianos* formados por dobras duplas da membrana interna da dura-máter (Fig. 11.17). A maior parte da drenagem venosa originada das convexidades cerebrais circula de frente para trás no **seio sagital superior**, que se estende na linha média ao longo da inserção da foice cerebral. Na parte

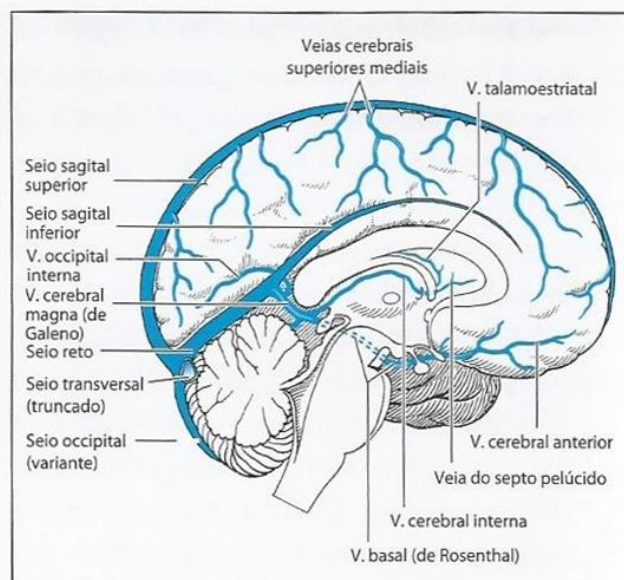


Fig. 11.14 Veias do cérebro, visão medial.

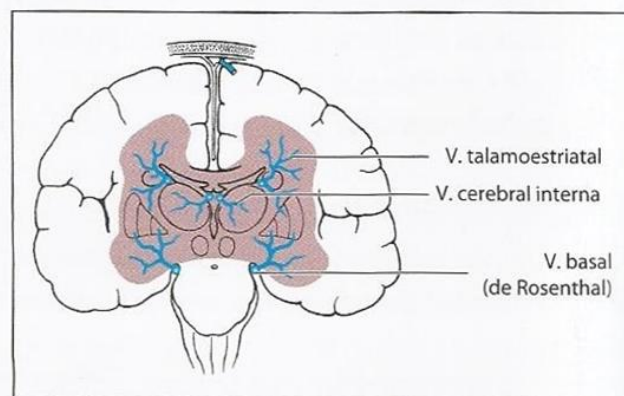


Fig. 11.15 Veias do interior do cérebro e seus territórios em corte coronal.

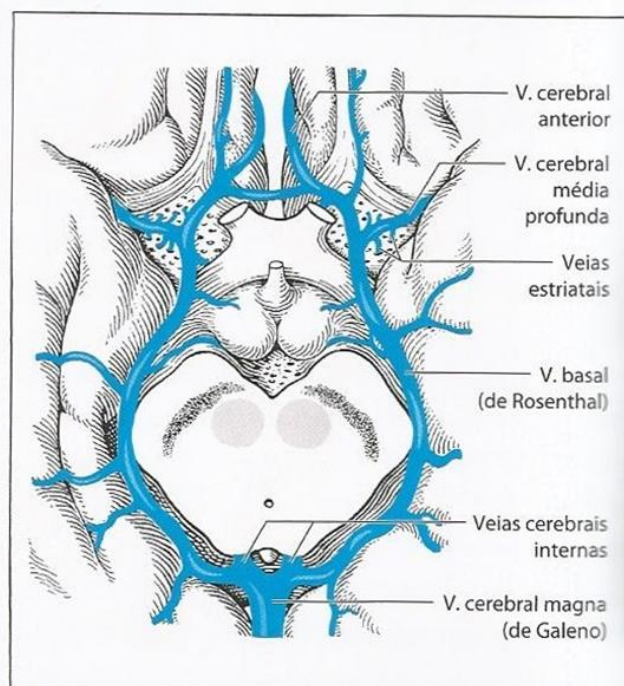


Fig. 11.16 Veias da base do crânio.

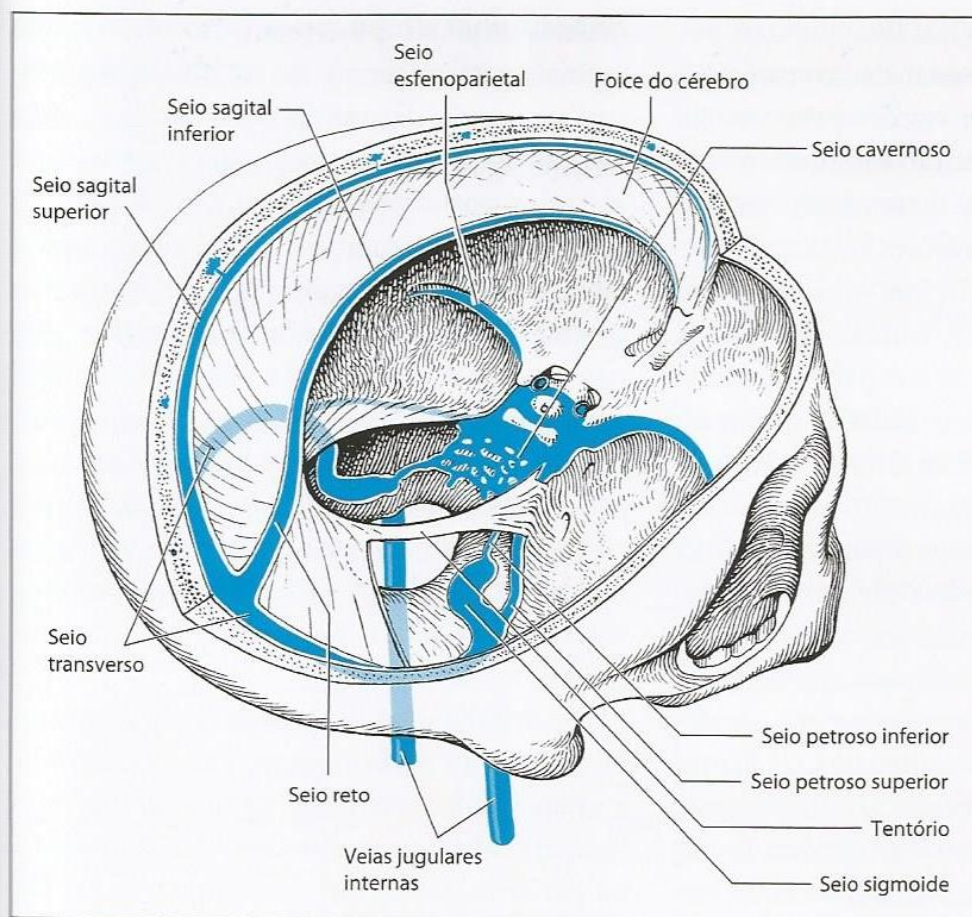


Fig. 11.17 Seios venosos da dura-máter.

posterior da cabeça, no ponto em que a foixe cerebral reúne-se ao tentório, o seio sagital superior é conectado pelo **seio reto**, que se estende na linha média ao longo da inserção do tentório e transporta o sangue proveniente das regiões profundas do cérebro. Em seguida, o sangue venoso originado do seio sagital superior e do seio reto é distribuído para os dois **seios transversais** na tórula de Herophili ("lagar de Herófilo", em homenagem a Herófilo de Alexandria); a partir de cada seio transversal, o sangue drena para o **seio sigmoide** que, então, continua seu trajeto abaixo do forame jugular formando a veia jugular interna. Em geral, os seios são simétricos, embora existam algumas variantes anatômicas do padrão de drenagem venosa na região do torcular.

O sangue originado do cérebro drena não apenas para o sistema jugular interno, mas também para o sistema venoso viscerocraniano por meio do plexo pterigóideo. O **seio cavernoso**, formado por uma prega dupla da dura-máter

na base do crânio, também drena parte do sangue venoso originado das regiões basais do cérebro. Esse seio recebe principalmente sangue originado do lobo temporal e da órbita (por meio das **veias oftálmicas superior e inferior**) e drena para vários canais venosos. Um desses é o seio sigmoide, ao qual está conectado pelos **seios petrosos superior e inferior**. Parte do seu sangue também drena para o plexo pterigóideo.

A elevação anormal da pressão venosa no seio cavernoso (p. ex., causada pela ruptura intracavernosa de um aneurisma da artéria carótida interna) provoca inversão do fluxo dessas veias, resultando na formação de quemose e exoftalmia.

Irrigação sanguínea da medula espinal

Rede anastomótica arterial

A medula espinal recebe sangue de uma rede anastomótica de artérias localizadas em sua su-

perfície. Existem três artérias longitudinais nomeadas, mas esses vasos estabelecem conexões múltiplas à medida que descem pela medula espinal; desse modo, o padrão vascular é semelhante ao de uma cadeia de anastomoses, em vez de três vasos independentes e separados.

Artéria espinal anterior. A artéria espinal anterior única (singular) desce pela superfície ventral da medula espinal na borda anterior da fissura mediana anterior. Essa artéria recebe contribuições segmentares de algumas artérias (veja a seguir) e irriga a parte ventral da substância branca da medula espinal por meio de vasos perfurantes conhecidos como *artérias sulcocomissurais*. Essas artérias ramificam-se da artéria espinal anterior a segmentos regulares e estendem-se transversalmente pela fissura média, a partir da qual entram no parênquima. Cada artéria sulcocomissural irriga uma metade da medula espinal. Entre as estruturas importantes irrigadas pela artéria espinal anterior estão os *cornos anteriores*, o *trato espinotalâmico lateral* e *parte do trato piramidal* (Fig. 11.18).

Artérias espinais posterolaterais. As artérias espinais posterolaterais são os vasos longitudinais principais da superfície dorsal da medula espinal; esses vasos descem pela medula entre as raízes posteriores e as colunas laterais de cada lado. Como também ocorre com a artéria espinal anterior, as espinais posterolaterais originam-se de uma confluência de artérias segmentares; essa confluência pode ser incompleta em alguns locais. As artérias espinais posterolaterais irrigam as *colunas posteriores*, as *raízes posteriores* e os *cornos dorsais* (Fig. 11.18). Os eixos longitudinais estão conectados por anastomoses radiculares, que irrigam as colunas anteriores e laterais por meio de ramos perfurantes.

As artérias da medula espinal estão interconectadas por muitas anastomoses. Desse modo, a estenose ou a obstrução de uma dessas artérias geralmente não causa sintomas. Entretanto, na periferia, as artérias da medula espinal são vasos terminais funcionais e, por essa razão, a obstrução embólica intramedular de uma artéria sulcocomissural causa *infarto medular*.

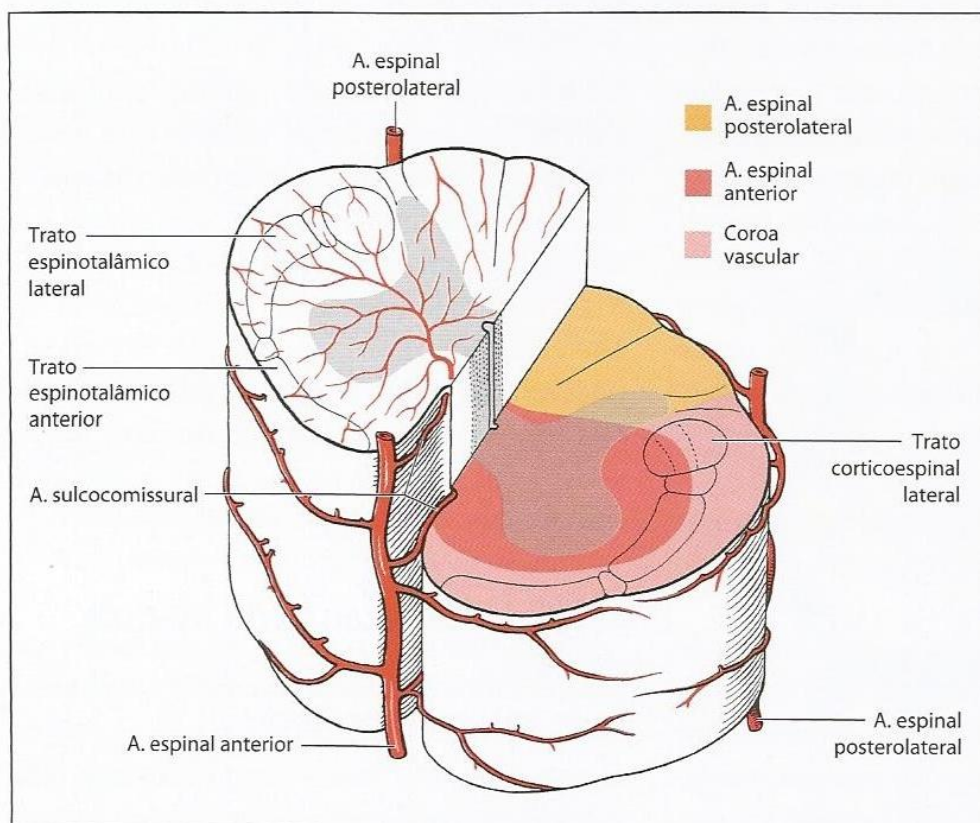


Fig. 11.18 Rede arterial da medula espinal.

Artérias que contribuem para a rede arterial da medula espinal

A medula espinal embrionária recebe sua irrigação sanguínea das artérias segmentares, de acordo com a segmentação metamérica da coluna vertebral. Ao longo do desenvolvimento, algumas dessas artérias regridem, restando apenas alguns vasos mais importantes para irrigar a medula. Exceto por angiografia, não há como saber quais das artérias segmentares originais persistiram em cada indivíduo. Contudo, a irrigação sanguínea da medula espinal recebe contribuições relativamente constantes de alguns níveis segmentares (Fig. 11.19).

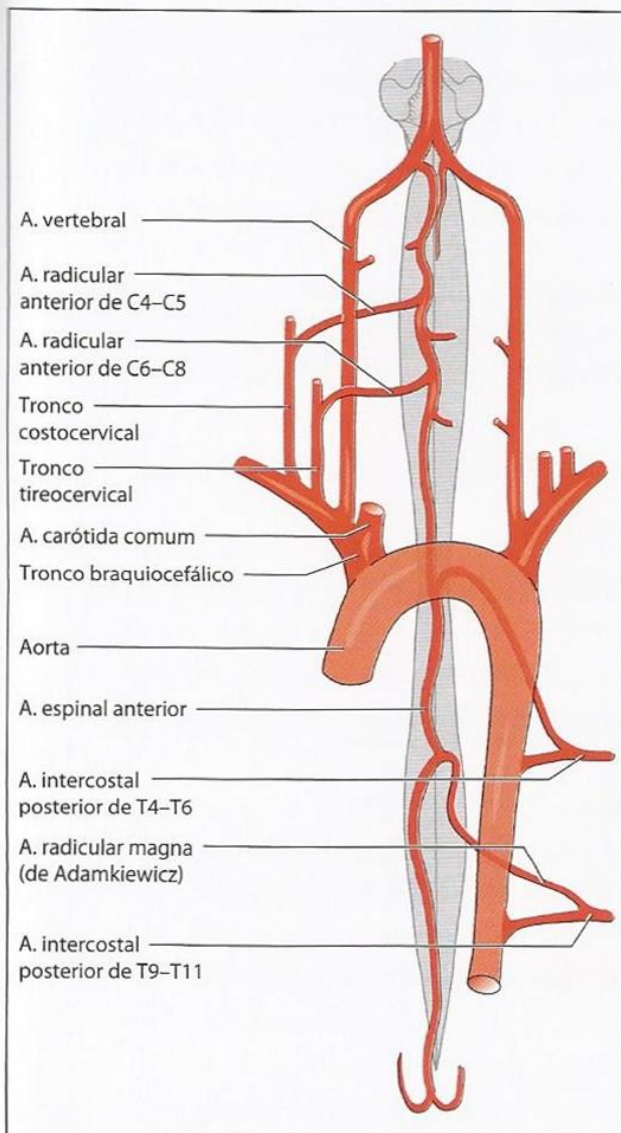


Fig. 11.19 Contribuições das artérias segmentares para a rede arterial da medula espinal. De Thron A, em Poeck K e Hacke W. Neurologie, 11ª ed., Springer, Berlim/Heidelberg, 2001.

Na região cervical superior, a artéria espinal anterior recebe a maior parte do seu sangue da **artéria vertebral**. Em princípio, as duas artérias vertebrais podem fornecer sangue para a artéria espinal anterior, mas a artéria vertebral de um lado geralmente é dominante. Nos segmentos inferiores adjacentes, os vasos longitudinais e posteriores recebem a maior parte do seu sangue da artéria vertebral ou dos ramos cervicais da **artéria subclávia** (ou ambos). As artérias da medula espinal originam-se preferencialmente do *tronco costocervical* ou *tireocervical*. De T3 para baixo, a artéria espinal anterior é irrigada pelos ramos aórticos: as *artérias segmentares torácicas e lombares*, além dos ramos que elas originam para os músculos, o tecido conjuntivo e os ossos, também contribuem com alguns ramos para a artéria espinal anterior ou a artéria espinal posterolateral. Esses ramos espinais são as artérias medulares segmentares que não regrediram durante o desenvolvimento embrionário. Cada um deles divide-se em ramos anterior e posterior, que entram no canal vertebral com as raízes anterior e posterior, respectivamente. Como a medula espinal alonga menos que a coluna vertebral durante o desenvolvimento, cada artéria radicular entra na medula espinal alguma distância acima do seu nível de origem. Em geral, há uma artéria segmentar especialmente calibrosa irrigando os segmentos medulares inferiores, que é conhecida como **artéria radicular maior** ou, mais comumente, *artéria de Adamkiewicz*. A “ascensão” da medula espinal durante o desenvolvimento faz com que essa artéria reúna-se à artéria espinal anterior em ângulo agudo (configuração em grampo de cabelo).

Drenagem venosa

O sangue venoso da medula espinal drena para as veias epimedulares que formam uma rede venosa no espaço subaracnóideo, também conhecido como plexo venoso espinal interno ou **rede venosa epimedular**. Esses vasos comunicam-se

por meio de veias radiculares com o plexo venoso epidural (plexo venoso externo, plexos venosos vertebrais externos anterior e posterior). Em seguida, o sangue venoso drena do **plexo venoso epidural** para as veias principais do corpo. A Figura 11.20 ilustra detalhadamente a drenagem venosa da medula espinal.

A capacidade finita de drenagem do sangue das veias epimedulares por meio das veias radiculares pode ser excedida quando há malformações arteriovenosas, ainda que o volume do *shunt* seja relativamente pequeno. O resultado é uma elevação rápida da pressão venosa. Mesmo as elevações discretas da pressão podem lesar o tecido medular (veja seção Drenagem venosa reduzida, adiante).

Isquemia cerebral

As lesões isquêmicas do parênquima cerebral são causadas pela interrupção persistente da

irrigação sanguínea do órgão, geralmente por **bloqueio dos vasos que o irrigam (artérias)** ou, mais raramente, por um **impedimento à drenagem venosa** resultando em estase do sangue no cérebro, com redução secundária do fornecimento de oxigênio e nutrientes.

Hipoperfusão arterial

Fisiopatologia geral da isquemia cerebral

O sistema nervoso central tem **demanda muito alta de energia**, que pode ser atendida apenas pelo fornecimento constante e ininterrupto de substratos metabólicos. Em condições normais, essa energia é obtida exclusivamente do metabolismo aeróbico da glicose. O cérebro não tem meios de armazenar energia para proteger-se de interrupções potenciais do fornecimento de substrato. Quando seus neurônios não recebem quantidades suficientes de oxigênio e glicose, eles podem parar de funcionar depois de alguns segundos.

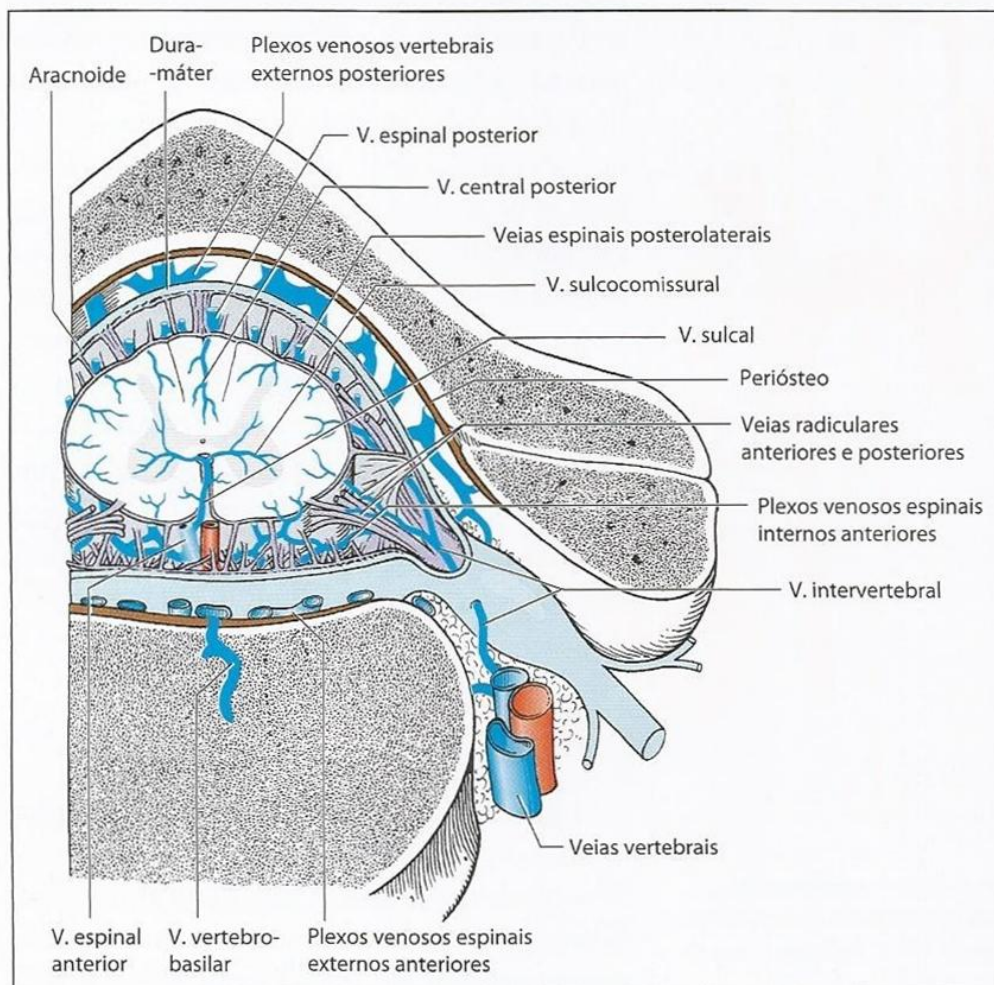


Fig. 11.20 Drenagem venosa da medula espinal.

Quantidades muito diferentes de energia são necessárias para manter os tecidos cerebrais vivos (estruturalmente intactos) e manter seu funcionamento. O fluxo sanguíneo mínimo necessário para a **manutenção da sua estrutura** é de cerca de 5–8 mL/100 g/minuto (na primeira hora em isquemia). Por outro lado, o fluxo sanguíneo mínimo necessário à **continuidade de suas funções** é de 20 mL/100 g/minuto. Desse modo, pode haver um déficit funcional, mesmo que os tecidos não estejam mortos (infarto). Quando a irrigação sanguínea danificada é recuperada rapidamente (p. ex., trombólise espontânea ou terapêutica), os tecidos cerebrais são preservados e recuperam sua função preexistente – o déficit neurológico regride por completo. Essa é a sequência de eventos de um **ataque isquêmico transitório (AIT)**, que pode ser definido clinicamente como déficit neurológico transitório com duração de até 24 horas. Oitenta por cento de todos os AITs duram menos de 30 minutos. As manifestações clínicas dependem do território vascular específico do cérebro que foi afetado. Os AITs do território da artéria cerebral média são comuns e os pacientes referem parestesia e déficits sensitivos contralaterais transitórios, além de fraqueza contralateral transitória. Em alguns casos, é difícil diferenciar entre esses episódios de AIT e crises epiléticas focais. Por outro lado, a isquemia do território vertebrobasilar causa sinais e sintomas transitórios referidos ao tronco encefálico, inclusive vertigem.

Ocasionalmente, os déficits neurológicos atribuídos à isquemia podem regredir, ainda que tenham persistido por mais de 24 horas; nesses casos, não se pode dizer que o paciente teve um AIT, mas um **déficit neurológico isquêmico reversível prolongado (DNIRP)**.

Quando a hipoperfusão persiste por mais tempo que os tecidos cerebrais conseguem tolerar, ocorre morte das células. O **acidente vascular encefálico (AVE) isquêmico** é irreversível. A morte celular com colapso da barreira hematoencefálica resulta na entrada de água nos

tecidos cerebrais infartados (**edema cerebral secundário**). Desse modo, o infarto começa a edemaciar dentro de algumas horas depois do evento isquêmico, o edema alcança níveis máximos alguns dias depois e, em seguida, os tecidos contraem progressivamente.

Nos pacientes com infartos grandes e edema secundário extensivo, os **sinais clínicos de hipertensão intracraniana potencialmente fatal, inclusive cefaleia, vômitos e distúrbios da consciência, devem ser detectados e tratados adequadamente** (veja adiante). O volume crítico de infarto necessário para que ocorra essa condição é variável e depende da idade e do volume do cérebro do paciente. Os pacientes mais jovens com cérebros de tamanho normal estão sujeitos a essa complicação depois de infartos extensivos do território da artéria cerebral média apenas. Por outro lado, os pacientes mais idosos com atrofia cerebral podem não ter nenhum risco, a menos que o infarto envolva os territórios de dois ou mais vasos cerebrais. Nesses casos, a vida do paciente geralmente pode ser mantida apenas quando ele recebe tratamento médico a tempo de reduzir a pressão intracraniana, ou por ressecção cirúrgica de um fragmento grande do crânio (hemicraniectomia) para descomprimir o cérebro edemaciado.

No período subsequente a um infarto, os tecidos cerebrais mortos liquefazem e são reabsorvidos. O que resta é uma **cavidade cística cheia de líquido cefalorraquidiano**, talvez contendo alguns vasos sanguíneos e faixas de tecido conjuntivo, além de alterações gliais reativas (astroglíose) no parênquima circundante. No sentido estrito, não há formação de cicatrizes (proliferação de tecidos colagenosos).

Importância da circulação colateral. A evolução temporal e a extensão do edema do parênquima cerebral dependem não apenas da patência do(s) vaso(s) sanguíneo(s) que normalmente irriga(m) a região cerebral afetada, mas também da disponibilidade de circulação colateral por outras vias. Em geral, as artérias cerebrais

são vasos terminais funcionais: em condições normais, as vias colaterais não podem fornecer sangue suficiente para manter os tecidos cerebrais distais a uma artéria obstruída subitamente. Entretanto, quando o estreitamento de uma artéria ocorre muito lentamente e aos poucos, a capacidade da circulação colateral pode aumentar. Os vasos colaterais geralmente podem ser “treinados” por hipóxia tecidual crônica branda, até o ponto em que consigam atender às demandas energéticas dos tecidos, ainda que a irrigação arterial principal fique bloqueada por períodos relativamente longos. Nesses casos, os infartos são muito menores e a perda de neurônios é muito menos expressiva do que aquela que ocorreria se a mesma artéria fosse obstruída repentinamente no contexto de sua patência normal.

A irrigação sanguínea colateral pode originar-se da rede anastomótica basal (polígono de Willis) ou das anastomoses leptomeníngicas superficiais das artérias cerebrais. Como regra geral, a circulação colateral é melhor na periferia de um infarto, que no seu centro. Os tecidos cerebrais isquêmicos da periferia, que se encontram sob risco de morrer (infarto), mas que ainda não foram danificados irreversivelmente em razão da circulação colateral, são conhecidos como **penumbra** (meia-luz) do infarto. A recuperação dessa área é o objetivo do tratamento trombolítico com ativador do plasminogênio tecidual recombinante (rtPA), que pode ser administrado por via intra-arterial ou sistêmica (veja Apresentações de casos 4 e 5, adiante).

Causas de isquemia cerebral: tipos de infarto

Infarto embólico

Oitenta por cento dos acidentes vasculares encefálicos isquêmicos são causados por êmbolos. Os trombos, ou fragmentos de material trombótico que se desprenderam da placa ateromatosa da parede de uma das principais artérias extracranianas, são transportados pela corrente sanguínea ao cérebro, onde se alojam na luz de

uma artéria distal funcional. A obstrução embólica proximal do tronco principal de uma artéria cerebral causa infarto extensivo em todo o seu território (**infarto territorial**).

A maioria dos êmbolos origina-se de **lesões ateromatosas da bifurcação das carótidas**, ou do **coração**. Em casos raros, os êmbolos originados da circulação venosa periférica são levados pela corrente sanguínea até o cérebro (*os chamados êmbolos paradoxais*). Um pré-requisito para a ocorrência dessa embolia é um forame oval patente, que estabelece a ligação necessária entre as circulações arterial e venosa no nível do átrio cardíaco. Nas condições normais, o forame oval fecha e os trombos venosos são filtrados e retirados da circulação nos pulmões, de forma que não conseguem passar para o lado arterial.

Em alguns casos, os trombos embólicos dissolvem-se espontaneamente pela atividade fibrinolítica do sangue. Quando isso acontece rapidamente, o déficit neurológico do paciente pode regredir e há recuperação plena sem quaisquer sequelas persistentes. Entretanto, quando o trombo não é dissolvido em algumas horas ou dias, ocorre morte celular e o déficit neurológico geralmente é irreversível.

Infarto hemodinâmico

O infarto hemodinâmico é causado pela **redução crítica da pressão de perfusão** de um segmento arterial distal em consequência de uma estenose mais proximal. Em geral, esses episódios ocorrem nos territórios das artérias perfurantes longas, que estão localizadas dentro da substância branca do cérebro. Os infartos resultantes aparecem como cadeias na substância branca do centro semioval.

O infarto hemodinâmico é muito mais raro que o embólico. A princípio, esse fato pode parecer incompatível com a observação de que o risco de AVE aumenta proporcionalmente à gravidade da estenose das carótidas; contudo, na verdade apenas pouquíssimos pacientes com estenose carotídea lentamente progressiva

desenvolvem infartos hemodinâmicos em alguma época de suas vidas. Isso ocorre porque a área cerebral ameaçada geralmente recebe irrigação sanguínea colateral adequada da artéria carótida interna contralateral e das artérias vertebrais e, além disso, canais anastomóticos abrem-se para transportar sangue da artéria carótida externa para os ramos intracranianos da artéria carótida interna (veja anteriormente). A verdadeira razão pela qual pacientes com estenoses mais graves têm risco maior de AVE é que, nesses casos, existe mais chance de que êmbolos formem-se ou desprendam-se da placa aterosclerótica da parede carotídea.

Em geral, os infartos hemodinâmicos estão localizados na **substância branca hemisférica** (veja Fig. 11.21). Esses infartos alinham-se em cadeias que se estendem das áreas anteriores para as posteriores. Por outro lado, a isquemia cortical quase sempre tem etiologia embólica. Alguns estudos demonstraram que a incompletude do polígono de Willis, decorrente de hipoplasia ou da inexistência de algum dos segmentos arteriais que o compõem, é um pré-requisito para a ocorrência de um AVE hemodinâmico. Quando o polígono de Willis está completo, uma única artéria principal do pescoço pode ser suficiente para fornecer sangue a todo o cérebro!

O infarto hemodinâmico difere do infarto embólico por alguns aspectos característicos, que facilitam seu diagnóstico. Em geral, esse primeiro tipo de infarto causa **déficits neurológicos flutuantes**, que correspondem às oscilações do fluxo sanguíneo pelo segmento arterial pós-estenótico. Como a perfusão global diminui lentamente nesses casos, pode haver um período longo durante o qual os tecidos cerebrais ameaçados não recebem sangue necessário para funcionar adequadamente, mas ainda recebem sangue suficiente para manter seu metabolismo estrutural. Por outro lado, depois de um infarto embólico, o fluxo sanguíneo regional diminui imediatamente abaixo do nível necessário para manter a estrutura dos tecidos – ao menos no centro do infarto. Isso explica por que os

déficits neurológicos causados pela isquemia hemodinâmica geralmente são reversíveis por um período mais longo que os causados por um AVE embólico.

Infarto lacunar

Os infartos lacunares são causados por **alterações microangiopáticas das artérias mais finas**, com estreitamento progressivo do lúmen e obstrução subsequente. O fator de risco mais importante é *hipertensão arterial*, que causa hialinose da parede vascular das artérias menores. As artérias lenticulostriatais perfurantes, longas e finas são afetadas mais comumente; por essa razão, os infartos lacunares geralmente afetam a *cápsula interna*, os *gânglios da base*, a *substância branca hemisférica* e a *ponte*. Nos casos típicos, as lesões são **esféricas ou tubulares** e têm aspecto arredondado na TC ou RM; em geral, essas lesões medem menos de 10 mm de diâmetro. O infarto lacunar também ocorre no território das artérias perfurantes do tronco encefálico. Como o infarto lacunar geralmente está associado à hipertensão arterial, comumente se acompanha de anormalidades microangiopáticas da substância branca cerebral profunda (*“leucoencefalopatia microangiopática”* ou *“leucoaraiose”*). Os infartos lacunares agudos podem ser diferenciados dos mais antigos apenas por RM ponderada por difusão, ou pela comparação com exames radiológicos realizados no passado.

Avaliação diagnóstica da isquemia cerebral

Os objetivos da investigação diagnóstica são determinar a **localização e a extensão da lesão isquêmica** e, o mais importante, definir sua **causa**. Apenas um diagnóstico etiológico preciso possibilita o tratamento apropriado que, nos casos favoráveis, pode sustar a progressão de um infarto e evitar recidivas subsequentes.

Os recursos diagnósticos usados nessa avaliação são história clínica detalhada, exame físico geral e exame neurológico completos, além

de exames laboratoriais complementares e exames de imagem especificamente selecionados. TC e RM são as modalidades usadas para demonstrar a existência de isquemia e diferenciá-la de hemorragia (veja adiante). Além disso, a localização e a conformação visual do infarto podem fornecer indícios iniciais quanto ao seu tipo (embólico/territorial, hemodinâmico, lacunar; veja anteriormente) e, desse modo, quanto à sua causa: por exemplo, um infarto territorial na região irrigada pela artéria cerebral média provavelmente tem origem embólica e, por sua vez, o êmbolo provavelmente originou-se da bifurcação das carótidas ou do coração. A investigação etiológica também inclui exames cardiovasculares: ECG e **ecocardiografia** fornecem informações quanto à possibilidade de uma cardiopatia coexistente como fator predisponente à isquemia cerebral (p. ex., redução da atividade contrátil do coração em consequência de uma arritmia ou qualquer outra das inúmeras causas de insuficiência cardíaca congestiva; trombos intracardíacos como fonte da embolia). As anormalidades dos vasos sanguíneos cerebrais propriamente ditos podem ser detectadas por **ultrassonografia extracraniana e transcraniana** e por **angiografia** – por exemplo, estenose ou placa aterosclerótica como causa da embolia arterioarterial. Quando é combinada com a ultrassonografia, a angiorressonância magnética (ARM) é suficiente para definir o diagnóstico da doença vascular, mas a angiografia tradicional com subtração digital (ASD) ainda pode ser necessária em alguns casos.

A seguir, descreveremos sucinta e separadamente cada uma das principais modalidades diagnósticas.

Exames diagnósticos complementares para isquemia cerebral

Tomografia computadorizada (TC) não mostra áreas de isquemia antes de 2 horas depois do início da hipoperfusão. Contudo, essa modalidade de exame mostra hemorragias intracranianas imediata e confiavelmente. Desse modo,

todos os pacientes com início de déficits neurológicos de início agudo ou subagudo devem realizar uma TC no menor tempo possível, de forma que possa ser demonstrada ou excluída a possibilidade de uma hemorragia. Outra vantagem da TC em comparação com a RM é sua disponibilidade imediata. No entanto, uma desvantagem significativa é sua impossibilidade de detectar a fase inicial da isquemia aguda: em geral, as TCs são normais exatamente no intervalo durante o qual o tratamento específico (etiológico) da isquemia cerebral ainda seria possível. Além disso, por questões técnicas (artefato), os infartos da fossa posterior e a isquemia unicamente cortical geralmente não podem ser demonstrados pela TC, a não ser em suas fases tardias de evolução, ou podem passar inteiramente despercebidos. Quando a TC inicial não mostra nenhuma lesão, é recomendável repetir o exame cerca de 24 horas depois, porque um infarto inicialmente imperceptível pode ser observado no segundo exame. Como alternativa, pode-se realizar imediatamente uma RM depois da primeira TC normal.

Recentemente, foram desenvolvidas técnicas de TC que permitem a detecção de obstruções vasculares na fase aguda (angiotomografia computadorizada – ATC), ou interrupções da irrigação sanguínea de uma área do cérebro que, de outro modo, pareceria normal (TC de perfusão). Hoje em dia, a utilidade clínica dessas técnicas ainda está em processo de avaliação.

Nenhuma evidência sugere que a administração de contraste aumente as dimensões dos infartos, apesar das especulações iniciais de que isso pudesse ocorrer. No entanto, o contraste intravenoso é necessário apenas raramente na fase aguda. Os infartos começam a captar avidamente o contraste entre o quarto e o sexto dia depois do evento isquêmico agudo, em razão da violação da barreira hematoencefálica. Quando se soma a uma história clínica imprecisa, esse fenômeno pode resultar no diagnóstico errôneo de uma neoplasia (p. ex., linfoma) como se fosse infarto.

Apresentação de caso 1: Infarto hemodinâmico

Esse homem aposentado de 72 anos tinha hipertensão arterial e diabetes melito há muitos anos, mas geralmente se sentia bem. Seu último exame médico rotineiro detectou nível sérico alto de colesterol. Em um dia à tarde, enquanto fazia uma caminhada com seus familiares, percebeu que seu braço esquerdo parecia pesado e que não conseguia caminhar com firmeza. Sua filha levou-o ao hospital, onde o médico atendente detectou hemiparesia esquerda, mais grave no braço que na perna, com queda dos dois membros esquerdos durante o teste postural. O paciente caminhava sem firmeza em razão da fraqueza de sua perna esquerda, mas não tinha nenhuma anormalidade da sensibilidade.

A RM de crânio ponderada por difusão mostrou várias zonas adjacentes de isquemia aguda na substância branca profunda do hemisfério cerebral direito, que pareciam formar uma cadeia (Fig. 11.21a, b). Essas lesões foram interpretadas como infartos arteriais das zonas distais, causados por insuficiência hemodinâmica. A angiorressonância magnética (ARM) (Fig. 11.21c, d) e o ecodoppler (Fig. 11.21e) mostraram uma estenose hemodinamicamente significativa de 90%–95% da artéria carótida interna direita. Logo depois da conclusão da investigação diagnóstica, o paciente foi submetido à tromboendarterectomia, que não teve complicações. O paciente recuperou-se por completo da hemiparesia e recebeu alta domiciliar uma semana depois da internação.

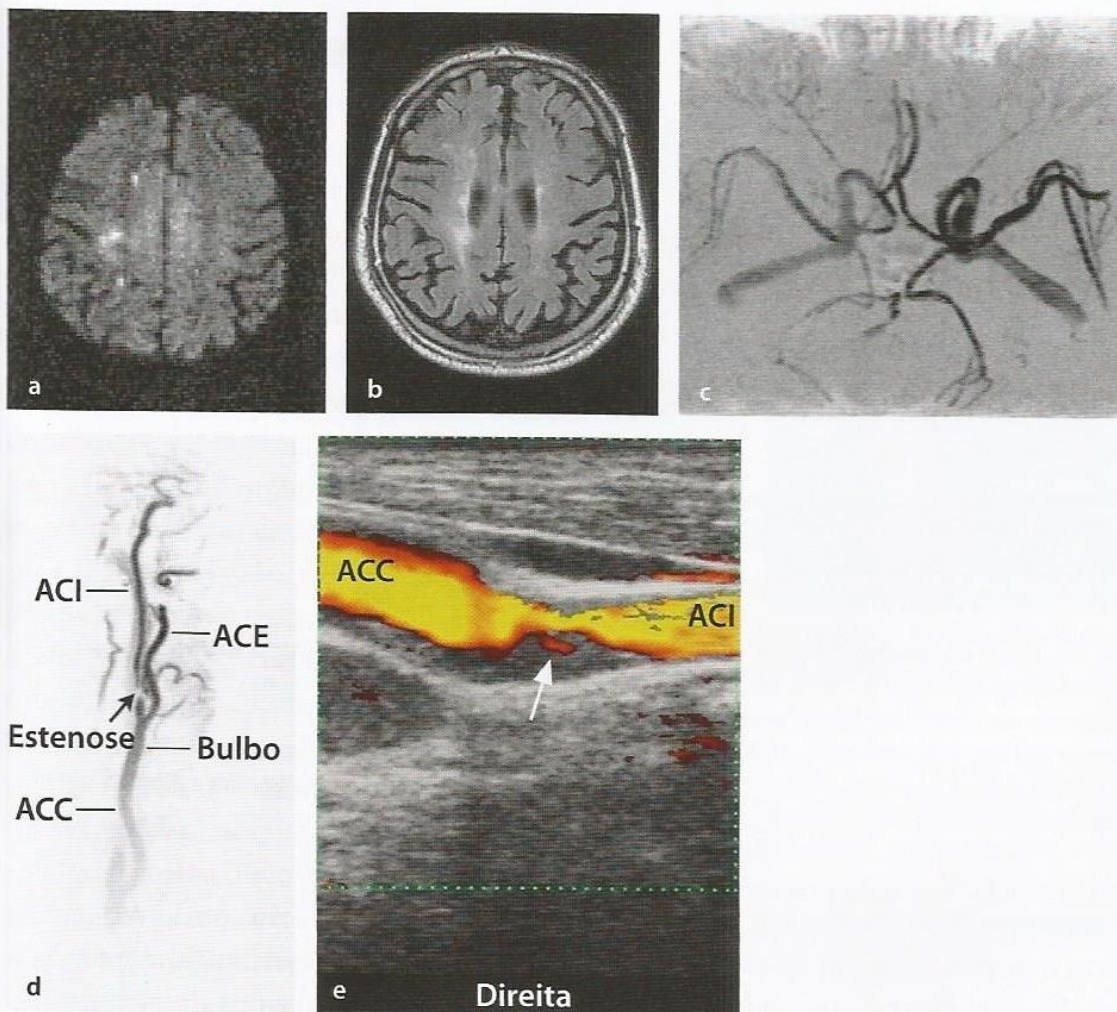


Fig. 11.21 Infarto hemodinâmico atribuído a uma estenose grave da artéria carótida interna direita. c. Angiorressonância magnética (ARM) das artérias da base do crânio. Na imagem sensível ao fluxo, a artéria carótida interna direita aparece menos claramente que sua correspondente do lado esquerdo. Essa observação sugere a existência de uma estenose hemodinamicamente significativa em localização proximal à área com fluxo reduzido. d. Angiorressonância magnética (ARM) contrastada. e. Ecodoppler colorido

mostrando estenose grave na origem da artéria carótida interna com ulceração. O sangue fluía da esquerda para a direita, da artéria carótida comum para a artéria carótida interna. A cor indica a velocidade do fluxo. Há uma placa evidenciada como estrutura escura por trás da luz, que contém sangue circulante. A área em vermelho na depressão em forma de cratera (placa) mostra que também há sangue fluindo; essa imagem sugere ulceração (seta). (Imagem cedida gentilmente pelo Dr. H. Krapf, Tübingen.)

Apresentação de caso 2: Infarto lacunar

Esse advogado de 58 anos tinha hipertensão arterial há muitos anos. Inicialmente, a hipertensão estava bem controlada; contudo, nos últimos meses, houve vários episódios de elevação perigosa e persistente da pressão arterial, apesar do tratamento farmacológico. Em uma noite, ele despertou com a sensação de fraqueza na perna direita, que persistiu por apenas alguns minutos, antes de voltar ao normal. No dia seguinte, o paciente sentia-se perfeitamente bem e saiu para trabalhar, como sempre fazia. Pouco tempo depois, enquanto conversava e tomava café com um cliente, ele notou repentinamente que o café escorria pelo canto direito de sua boca e teve dificuldade de articular as palavras adequadamente. Ao mesmo tempo, seu braço direito parecia-lhe muito fraco. O paciente não tinha mais força para levantar-se e andar. Sua secretária ligou para pedir uma ambulância e ele foi levado ao hospital.

O neurologista encarregado da internação detectou hemiparesia direita predominantemente braquiofacial, sem quaisquer déficits sensitivos associados. A RM mostrou a causa – um infarto pequeno na cápsula interna esquerda. A imagem ponderada por difusão evidenciou um processo isquêmico agudo (Fig. 11.22a) e a resolução espacial mais clara da imagem em T2 permitiu sua localização anatômica precisa (Fig. 11.22b).

Os exames diagnósticos do coração não demonstraram anormalidades. O paciente permaneceu no hospital por duas semanas e, durante esse período, seus fármacos anti-hipertensivos foram ajustados para assegurar o controle mais adequado da pressão arterial. O paciente começou a usar um inibidor da agregação plaquetária para evitar recidiva do infarto. A hemiparesia regrediu expressivamente, embora não por completo, e o paciente foi transferido do hospital para um serviço de reabilitação em regime de internação.

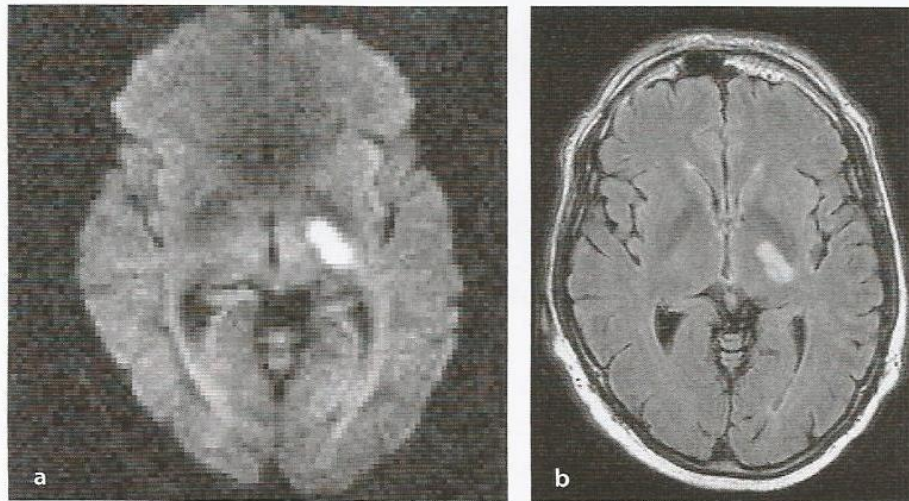


Fig. 11.22 Infarto lacunar da cápsula interna. a. Imagem ponderada por difusão. O infarto do ramo posterior da cápsula interna e da parte posterior do tálamo tinha sinais de hiperintensidade marcante, sugerindo um infarto agudo. Essa imagem foi obtida 24 horas depois do início dos sintomas. b. A imagem

em sequência FLAIR em T2 mostra o mesmo infarto com sinais de hiperintensidade na cápsula interna e no tálamo. A hiperintensidade em T2 persistiu por muito tempo depois do episódio agudo; desse modo, apenas a imagem em T2 não é suficiente para estimar a idade de uma lesão.

Ressonância magnética (RM) mostra isquemia dentro de alguns minutos depois de seu início. Quando são privadas de energia, as células cerebrais edemaciam porque suas bombas membranares dependentes de energia param de funcionar (edema citotóxico). Por sua vez, o edema atenua as moléculas de água dos vasos sanguíneos da área infartada e essa lentidão pode ser observada pouco depois do início da isquemia e, quando se utilizam sequências de RM ponderada por difusão, isso pode ser evidenciado ime-

diatamente. Em combinação com as sequências convencionais usadas no imageamento anatômico, a RM ponderada por difusão detecta isquemia com extrema confiabilidade em qualquer parte do cérebro. Além disso, a RM mostra infartos cerebrais que não são evidenciados à TC dos pacientes com déficits neurológicos transitórios ou apenas brandos (p. ex., infartos unicamente corticais das chamadas “áreas não eloquentes” do cérebro, inclusive córtex de associação frontal ou ínsula direita). Os infartos

do tronco encefálico também são observados facilmente. Além disso, os vasos sanguíneos que irrigam o cérebro são bem demonstrados, tanto em seus segmentos extracranianos quanto intracranianos. A angiorressonância magnética (ARM) é isenta de riscos – o que não pode ser dito com referência à angiografia convencional com administração de contraste intravenoso – entretanto, sua qualidade técnica fica muito aquém do padrão oferecido pela angiografia de subtração digital (ASD). Duas desvantagens da RM são sua disponibilidade limitada como exame de emergência e o tempo relativamente longo necessário à sua realização; este último fator aumenta as chances de que ocorram artefatos provocados por movimentos.

Angiografia de subtração digital (ASD). Dentre todas as modalidades de neuroimageamento a ASD (demonstração dos vasos sanguíneos do cérebro depois da administração intra-arterial de um contraste radiográfico) ainda fornece a melhor visão morfológica das alterações patológicas dos vasos sanguíneos extracranianos e intracranianos. Contudo, cada exame acarreta um risco pequeno de AVE ou outras complicações e, por essa razão, suas indicações têm sido progressivamente reduzidas a um pequeno número de situações clínicas específicas. A ultrassonografia e as técnicas de RM disponíveis hoje em dia podem ser utilizadas como alternativas isentas de risco. Como a angiografia não mostra os tecidos cerebrais, ela pode revelar infartos apenas de forma indireta.

Ultrassonografia é utilizada rotineiramente na investigação diagnóstica da isquemia cerebral. As técnicas modernas de imageamento em cores permitem a avaliação rápida, confiável e segura dos principais vasos sanguíneos do pescoço, além de permitir a quantificação de quaisquer estenoses potencialmente presentes (Fig. 11.21). Alguns vasos intracranianos podem até ser examinados por meio do ecodoppler transcraniano (exploração através dos ossos do

crânio), mas a confiabilidade desta técnica é limitada.

Exames por radionuclídeos. Além das técnicas descritas antes para o estudo morfológico do cérebro e da circulação cerebral, a medicina nuclear moderna oferece outras técnicas para examinar parâmetros funcionais, inclusive fluxo sanguíneo cerebral regional (FSCr). Os dois tipos mais importantes de estudo funcional são **tomografia por emissão de pósitrons (PET)** e **tomografia computadorizada por emissão de fótons simples (SPECT)**. Bem recentemente, também foram introduzidas técnicas sofisticadas de RM e TC para determinar o FSCr. Como comentário geral sobre todos esses tipos de exame, deve-se salientar que, como a maioria dos AVEs é causada por êmbolos em vez de por falhas preexistentes da perfusão regional, a determinação do fluxo sanguíneo geralmente é inútil como forma de prever um AVE. Desse modo, a avaliação do FSCr por qualquer uma dessas técnicas está indicada apenas em determinadas situações específicas.

Síndromes cerebrovasculares específicas

A dinâmica da isquemia clínica – a forma como o quadro clínico evolui ao longo do tempo –, depende basicamente do tipo de infarto (embólico, hemodinâmico ou lacunar; veja seção anterior), mas os déficits neurológicos específicos presentes dependem da localização da lesão. Nas seções subsequentes, analisaremos as síndromes cerebrovasculares mais importantes causadas pela obstrução das artérias específicas que irrigam o cérebro.

Síndromes vasculares dos hemisférios cerebrais

Síndromes isquêmicas da circulação anterior

A isquemia cerebral ocorre mais comumente no território da artéria carótida interna. Em geral, esse processo é causado por êmbolos cardiogênicos ou por êmbolos arterioarteriais

Apresentação de caso 3: Uso dos estudos por imagem para diagnósticos definitivos em neurologia

Esse caso ilustra como os dilemas clínicos da neurologia podem ser solucionados com base na correlação precisa dos resultados da história clínica, do exame físico e dos exames complementares. Em geral, a história e o exame físico permitem a localização bastante precisa da lesão, mas os exames laboratoriais e as técnicas complementares de neuroimagem geralmente são necessários para determinar a causa exata.

Esse professor de 59 anos, até então saudável, sentiu repentinamente fraqueza em todo o lado direito do seu corpo, mais acentuada na perna, embora estivesse bem até pouco tempo antes. Durante o episódio, o paciente também percebeu anormalidades sensitivas transitórias nas duas pernas. A RM do cérebro com imagens ponderadas por difusão (Fig. 11.23a) e sequências em T2 (não mostradas) detectou um pequeno infarto agudo do lobo parietal esquerdo. A angiorressonância magnética (Fig. 11.23b, c) e a angiografia de subtração digital intra-arterial (Fig. 11.23d, e) evidenciaram uma estenose calcificada grave da artéria carótida interna esquerda. Aparentemente, o infarto havia sido causado por insuficiência hemodinâmica transitória em consequência dessa

lesão estenótica. O infarto era suficiente para explicar a hemiparesia direita transitória do paciente, mas não os déficits sensitivos transitórios da perna esquerda, que poderiam ser atribuídos apenas à hipoperfusão do território da artéria cerebral anterior direita. Como essa última artéria geralmente não é um dos ramos da artéria carótida interna esquerda, era necessário buscar outra causa potencial para a isquemia cerebral.

A lesão da artéria carótida esquerda descrita antes não tinha um correspondente na artéria carótida interna direita, que estava normal. Contudo, a angiorressonância magnética (ARM) mostrou que as duas artérias cerebrais anteriores recebiam sangue da artéria carótida interna esquerda; o paciente tinha uma variante anatômica normal, na qual o segmento inicial ou "pré-comunicante" da artéria cerebral anterior esquerda (segmento A1 esquerdo) era hipoplásico. Desse modo, a estenose da carótida esquerda era suficiente para explicar todos os sintomas do paciente, inclusive a fraqueza da perna esquerda, em consequência da hipoperfusão do território da artéria cerebral anterior esquerda. Nesse caso, o diagnóstico definitivo não teria sido estabelecido sem recorrer a outras técnicas de imagem da circulação cerebral.

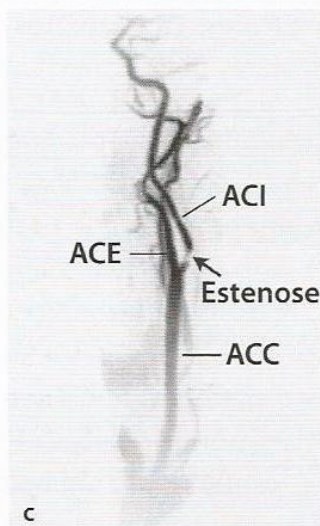
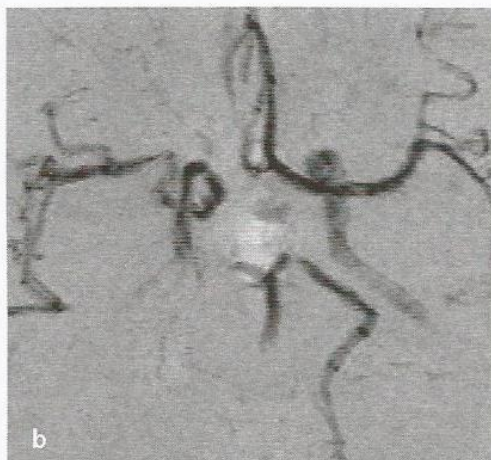


Fig. 11.23 Infarto no território da artéria cerebral anterior esquerda e isquemia transitória da circulação anterior direita em consequência de uma estenose grave da artéria carótida interna esquerda. a. RM ponderada por difusão. Um sinal anormalmente brilhante aparece na parte parassagital do giro pós-central esquerdo, indicando isquemia aguda no território da artéria cerebral anterior esquerda. b. Angiorressonância magnética (ARM) das artérias da base do crânio. As duas artérias cerebrais anteriores eram irrigadas pela artéria carótida interna esquerda. c. Angiorressonância magnética (ARM) contrastada das artérias do pescoço. A estenose grave na origem da artéria carótida interna esquerda provavelmente era a causa do infarto embólico da circulação anterior esquerda, que se evidenciou clinicamente por hemiparesia direita envolvendo principalmente a perna. O paciente também referiu distúrbio transitório da sensibilidade na perna esquerda, que quase certo era decorrente de uma limitação transitória do fluxo da artéria cerebral anterior direita. Como nesse paciente as duas artérias cerebrais anteriores eram irrigadas pela artéria carótida interna esquerda, os sintomas bi-hemisféricos podem ser atribuídos a uma única causa (estenose da ACI esquerda).

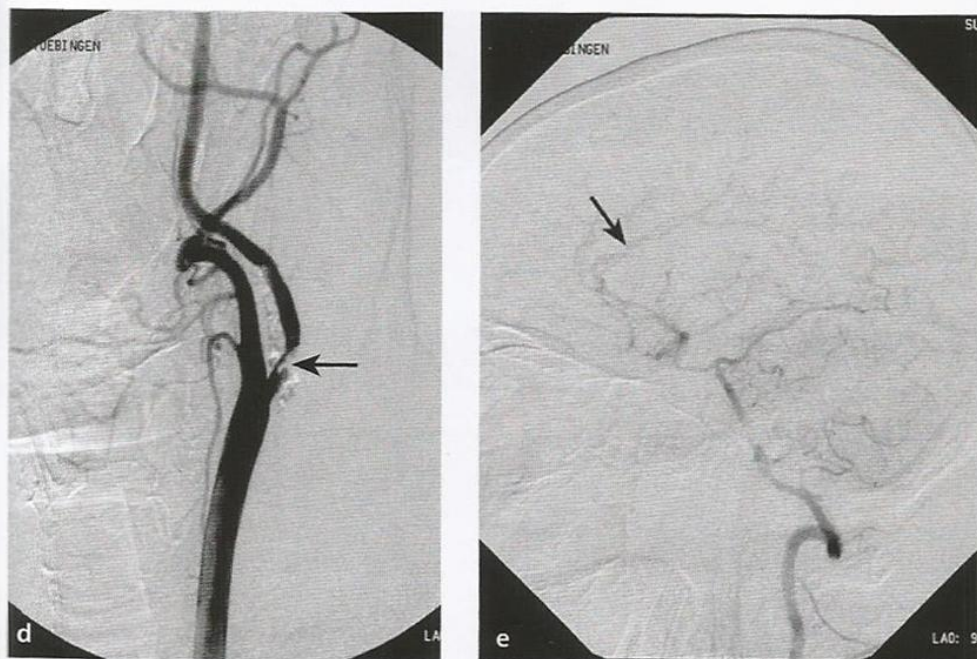


Fig. 11.23d, e. Infarto no território da artéria cerebral anterior esquerda e isquemia transitória da circulação anterior direita em consequência de uma estenose grave da artéria carótida interna esquerda. d. Essa imagem de angiografia de subtração digital intra-arterial mostra estenose grave da ACI esquerda com muita clareza (seta). e. Essa imagem de angiografia obtida depois da injeção do contraste em uma das artérias vertebrais, mostra um sinal adicional de estenose da carótida: há inversão intracraniana do fluxo

na artéria comunicante posterior, que era irrigada pelo sangue proveniente em sentido inverso da artéria basilar. A artéria pericalosa (sangue) recebia sangue da artéria comunicante posterior e, desse modo, podia ser contrastada depois da injeção vertebral. O fluxo normal da artéria comunicante posterior originava-se da circulação anterior para a posterior (carótida interna para artéria cerebral posterior).

Apresentação de caso 4: Trombólise na artéria cerebral média

Esse homem de 69 anos foi internado no serviço de oftalmologia de um hospital de ensino para realizar um procedimento eletivo da retina. Durante o processo de avaliação pré-operatória, o paciente apresentou repentinamente hemiplegia esquerda. A TC do crânio solicitada em caráter de emergência estava normal e, dentro de 15 minutos, foi seguida de uma RM, inclusive com demonstração dos vasos sanguíneos e sequências ponderadas por difusão. Com isso, ficou evidente que a causa da hemiplegia esquerda aguda era uma obstrução distal do tronco principal da artéria cerebral média direita (Fig. 11.24a). A imagem ponderada por difusão não mostrou evidência de infarto irreversível (Fig. 11.24b).

O paciente foi transferido ao serviço de neurologia e chegou-se à conclusão que a trombólise intra-arterial estava indicada porque o processo tinha menos de

3 horas desde o início do déficit neurológico e porque, aparentemente, ainda não havia ocorrido lesão parenquimatosa irreversível. O paciente foi levado ao setor de angiografia. Inicialmente, a obstrução vascular foi mostrada à angiografia (Fig. 11.24c, d). Em seguida, introduziu-se um microcateter na artéria cerebral média, pouco antes do local em que se localizava o trombo; por meio do cateter, infundiu-se 1 milhão de unidades de uroquinase (Fig. 11.24e). Isso resultou na dissolução completa do trombo (Fig. 11.24f, g). A hemiplegia do paciente regrediu por completo, embora um infarto cortical da região insular ainda fosse demonstrável à RM (Fig. 11.24h). O paciente recebeu alta oito dias depois do episódio agudo e continuou a ser acompanhado ambulatorialmente.

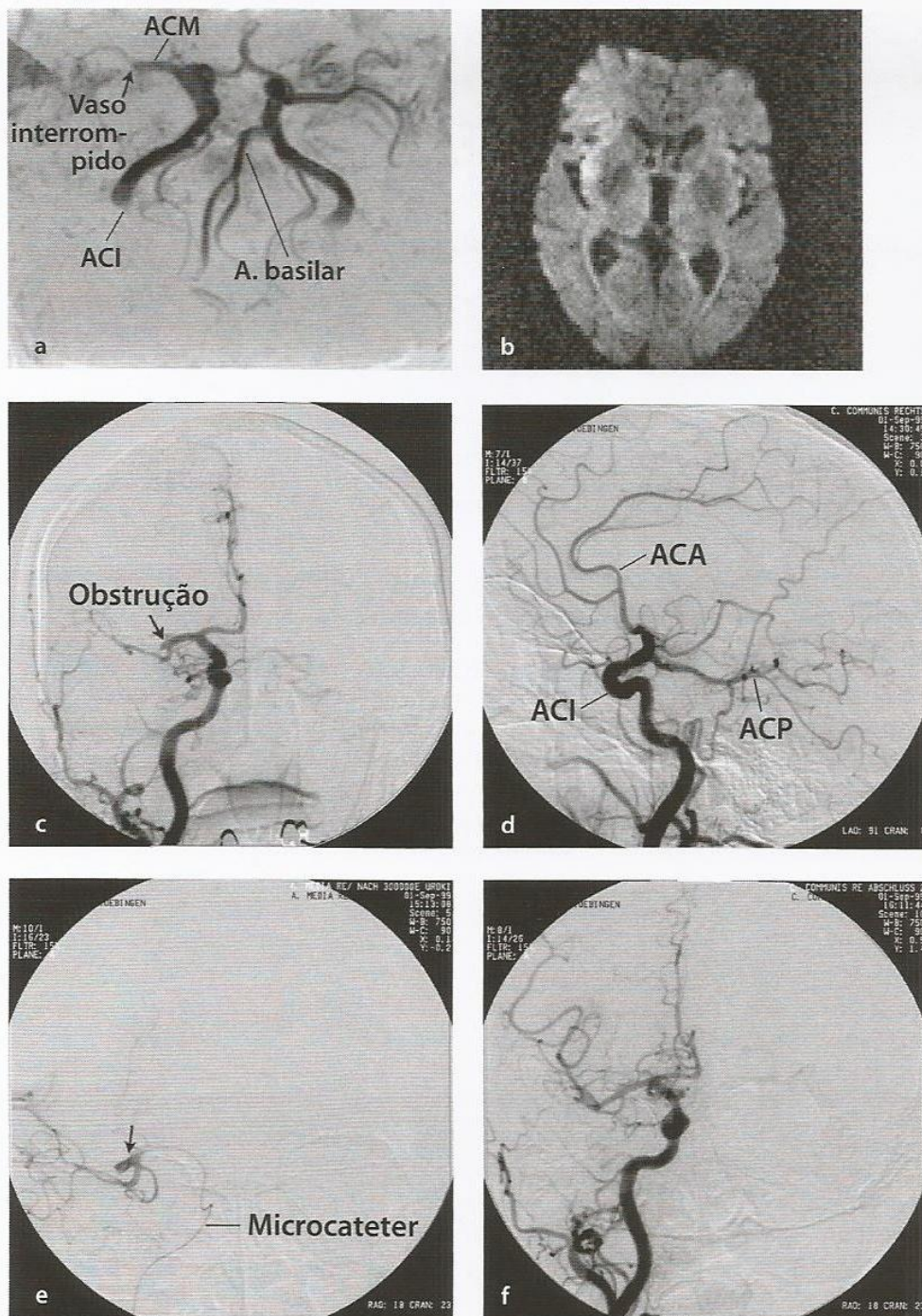


Fig. 11.24 Trombólise da artéria cerebral média direita depois de obstrução trombótica aguda de seu tronco principal. **a.** Angiorressonância magnética (ARM) das artérias da base do crânio. A "amputação" da artéria cerebral média (ACM) direita indicava obstrução. **b.** RM ponderada por difusão. A imagem mostra apenas uma anormalidade discreta de difusão como uma área de hiperintensidade no córtex insular direito. Desse modo, não havia evidência conclusiva de lesão isquêmica irreversível (infarto). Angiografia de subtração digital intra-arterial nas projeções em A-P (**c**) e perfil (**d**) depois da injeção do contraste na artéria carótida comum direita. O tronco

principal da artéria cerebral média estava obstruído em seu segmento distal à origem de um ramo temporal calibroso. As artérias cerebrais anterior e posterior (ACA e ACP) podiam ser visualizadas mais facilmente que o habitual em projeção lateral, porque os ramos que normalmente causam sombreamento da ACM estavam ausentes. **e.** Um microcateter foi introduzido pela artéria carótida interna até a artéria cerebral média; sua ponta estava em posição proximal ao trombo (seta). A uroquinase foi infundida por esse cateter. **f.** A angiografia de seguimento obtida cerca de 90 minutos depois da trombólise intra-arterial demonstrou recuperação do fluxo da artéria cerebral média.

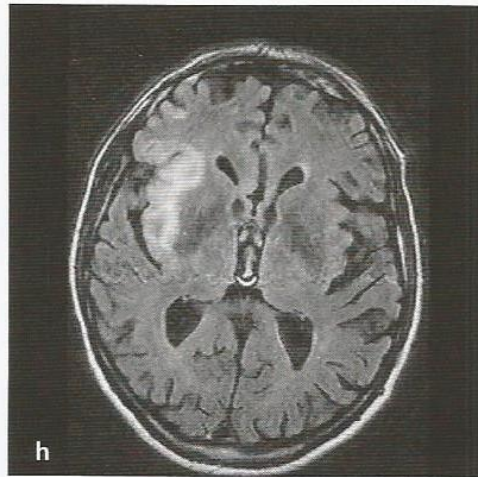
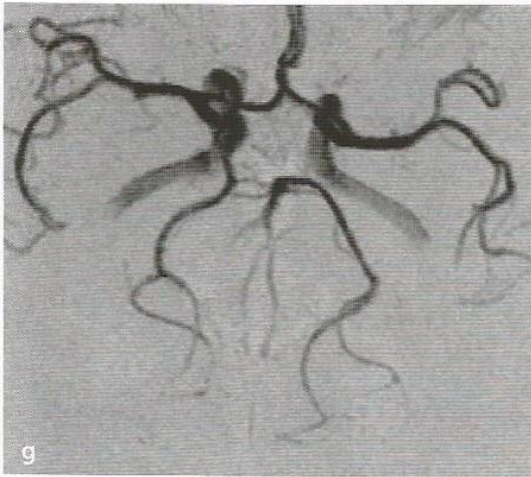


Fig. 11.24g. A angiorressonância magnética (ARM) de seguimento também mostra recanalização da artéria cerebral média (compare com b). h. Imagem em sequência FLAIR em T2. Apesar da recanalização rápida da artéria cerebral média direita, o infarto tinha

acometido parte do córtex insular. A substância branca subjacente não parecia estar envolvida em qualquer grau significativo. O tratamento imediato desse paciente com trombólise provavelmente evitou um infarto muito mais extensivo.

Apresentação de caso 5: Trombólise em um caso de trombose da artéria basilar

Essa estudante de 27 anos andava de bicicleta quando repentinamente se "sentiu confusa". Como não conseguia mais andar em linha reta, ela desceu da bicicleta e sentou-se na beira da calçada. Pouco tempo depois, sentiu-se nauseada e vomitou várias vezes. O motorista de um carro que passava parou e desceu para ajudá-la. Ela não conseguia responder coerentemente às suas perguntas, simplesmente balbuciava palavras ininteligíveis e logo depois perdeu a consciência. O motorista ligou para o serviço médico de emergência e a paciente foi levada ao hospital.

À internação, a paciente estava inconsciente e retraía seus membros apenas do lado direito, quando eram aplicados estímulos dolorosos; por essa razão, a suspeita era de hemiparesia esquerda. As pupilas tinham diâmetros iguais. O médico de plantão do setor de emergência solicitou TC para afastar a possibilidade de hemorragia intracraniana. A TC estava normal e, por isso, o exame foi seguido imediatamente de uma RM, inclusive com demonstração dos vasos cerebrais (Fig. 11.25a) e uma imagem ponderada por difusão (Fig. 11.25b). O exame mostrou

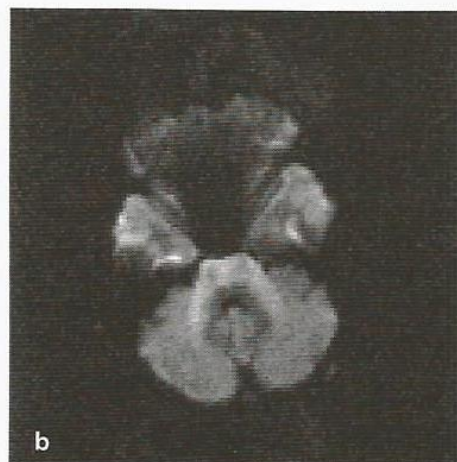
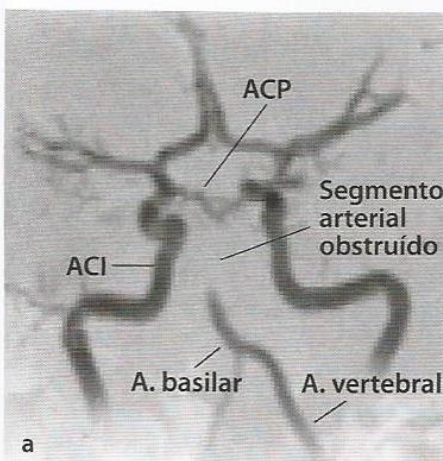


Fig. 11.25 Trombólise depois de trombose da artéria basilar. a. A angiorressonância magnética (ARM) inicial mostra ausência de fluxo na parte distal da artéria basilar (o trajeto do segmento arterial obstruído está assinalado em linhas pontilhadas). O topo da basilar recebia sangue da circulação anterior por meio do polígono de Willis. b.

A imagem ponderada por difusão do cérebro estava normal. Apesar da obstrução da artéria basilar, não havia infarto. O sinal relativamente intenso na ponte é normal e atribuído aos pedúnculos cerebelares médios. As áreas brilhantes nos lobos temporais são causadas por artefato.

que a causa dos déficits neurológicos era trombose da artéria basilar (Fig. 11.25a). Até aquele momento, não havia nenhuma lesão parenquimatosa irreversível (Fig. 11.25b). A angiografia convencional por cateter transfemoral confirmou uma obstrução distal da artéria basilar (Fig. 11.25c, d); o topo da artéria basilar e as duas artérias cerebrais posteriores ainda estavam patentes e eram irrigadas pela artéria carótida por meio da artéria comunicante posterior (Fig. 11.25e, f). Um microcateter foi introduzido até o nível do trombo

(Fig. 11.25g) e foram infundidos 100 mg de rtPA, que resultaram no desaparecimento da maior parte do trombo (Fig. 11.25h).

Os déficits da paciente regrediram por completo dentro de dois dias, embora a RM de seguimento tenha demonstrado pequenos infartos da ponte e do cerebelo (Fig. 11.25i, j). A investigação diagnóstica exaustiva não conseguiu definir a causa da trombose da artéria basilar. A paciente estava assintomática por ocasião da alta hospitalar ocorrida 15 dias depois da sua internação.

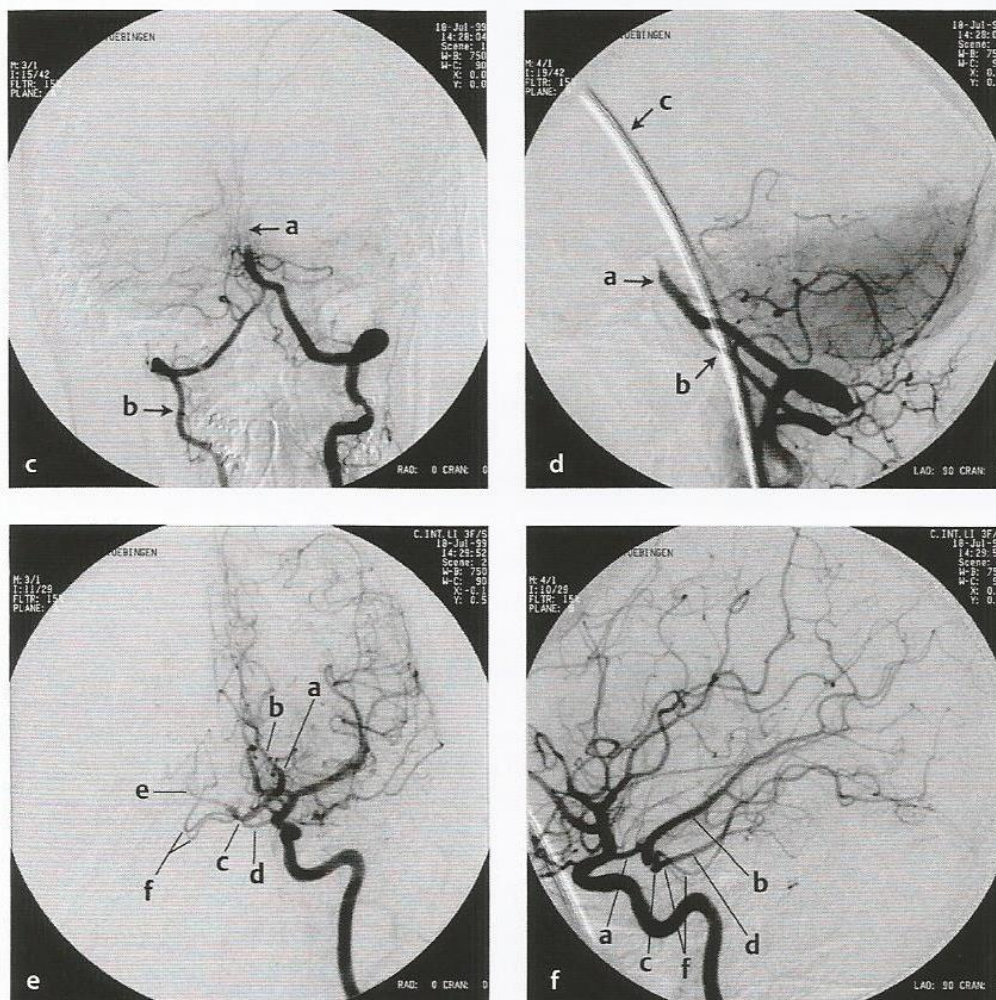


Fig. 11.25c-j. c e d Angiografia de subtração digital depois da injeção do contraste na artéria vertebral esquerda; projeções em A-P (c) e lateral (d). A artéria basilar estava obstruída em seu segmento distal (seta a). A resistência ao fluxo anterógrado pela artéria basilar causou refluxo do contraste injetado na artéria vertebral oposta (direita) (seta b). Como as artérias cerebelares inferior anterior e posterior ainda estavam abertas, um *flush* vascular apareceu na parte inferior do cerebelo. Entretanto, as artérias cerebelares superiores estavam em posição distal à obstrução e, por isso, não havia fluxo na parte superior do cerebelo. Em d, aparece um artefato causado pelo cabo do ECG posicionado sobre o trajeto do feixe de raios X (seta c). e e f. Angiografia de subtração digital depois da injeção do contraste na artéria carótida interna esquerda.

Uma artéria comunicante posterior calibrosa (a) irrigava a artéria cerebral posterior (b) com sangue proveniente da circulação anterior. O topo da basilar (c) também encheu com contraste originado por fluxo retrógrado do segmento inicial da artéria cerebral posterior (segmento P1). Os vasos que encheram de contraste originado da artéria basilar incluíam a artéria cerebelar superior esquerda (d), a artéria cerebral posterior direita (e) e a artéria cerebelar superior direita duplicada (f). A falha de enchimento aparente da artéria cerebral posterior direita era causada pela "lavagem" do contraste pelo sangue sem contraste que entrou nesse vaso por meio da artéria comunicante posterior direita proveniente da circulação anterior, conforme foi confirmado independentemente pela injeção aplicada na artéria carótida interna direita (exame não ilustrado aqui).

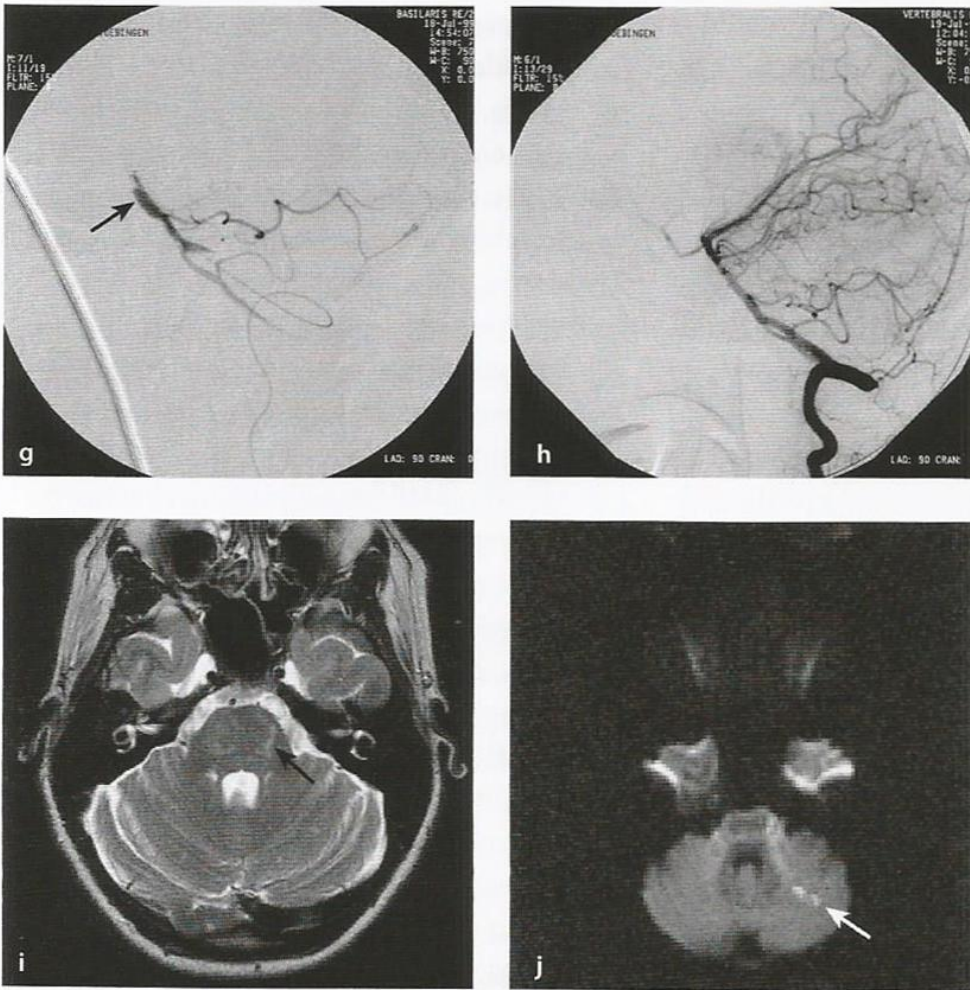


Fig. 11.25g–j. g. Microcateterização superseletiva da artéria basilar. A ponta do microcateter estava posicionada um pouco antes do trombo (seta). Por meio desse cateter, foram injetados 100 mg de rtPA (ativador do plasminogênio tecidual recombinante). h. Exame de seguimento realizado 90 minutos depois da injeção do rtPA: a artéria basilar estava totalmente

recanalizada (veja d). i e j. RM de seguimento realizada dois dias depois. O paciente estava assintomático nessa ocasião. i. Imagem em T2 mostra uma lesão pequena na ponte esquerda (seta), mas sem infarto extensivo. j. A imagem ponderada por difusão também mostra uma lesão pequena no hemisfério cerebelar esquerdo (seta).

originados das placas ateroscleróticas localizadas na bifurcação da artéria carótida comum. Outras causas mais raras são doenças primárias da parede vascular da ACI (inclusive displasia fibromuscular) e dissecção traumática ou espontânea da ACI resultando em obstrução. Dissecção (geralmente espontânea) é uma causa frequente de obstrução das artérias carótidas dos pacientes mais jovens.

As lesões isquêmicas podem afetar os territórios de quaisquer ramos da ACI, ou envolver simultaneamente todos os territórios irrigados por essa artéria. Os déficits neurológicos resul-

tantes da isquemia de cada território vascular estão descritos sucintamente a seguir.

Artéria oftálmica. Êmbolos pequenos podem passar pela artéria oftálmica e alojar-se na artéria central da retina, causando isquemia e cegueira monocular subsequente. Em geral, esse déficit é transitório (*amaurose fugaz*), porque o êmbolo geralmente dissolve espontaneamente. Cegueira irreversível é excepcional. A obstrução proximal da artéria oftálmica não causa cegueira monocular transitória, porque a artéria central da retina também recebe sangue por

vasos colaterais originados da artéria carótida externa.

Artéria comunicante posterior. Os dois próximos ramos da artéria carótida interna são a artéria comunicante posterior e a artéria coróidea anterior. Os êmbolos que entram na artéria comunicante posterior causam isquemia no território da artéria cerebral posterior (veja a seguir) ou do tálamo. Desse modo, as manifestações clínicas são *hemianopsia homônima contralateral* e/ou um *déficit talâmico* (veja Cap. 9).

Artéria coróidea anterior. O território da artéria coróidea anterior inclui a parte medial do lobo temporal com a formação hipocampal, o joelho da cápsula interna e algumas partes da radiação e do trato ópticos. As manifestações clínicas da isquemia desse território são *hemiparesia contralateral* e também *hemianopsia homônima contralateral*. Em geral, é difícil diferenciar entre um infarto no território da artéria coróidea anterior e um infarto lenticuloestriatal com base apenas nas manifestações clínicas. A isquemia da parte medial do lobo temporal é um sinal confiável de que a artéria coróidea anterior foi afetada; embora isso não seja facilmente demonstrável por uma TC, a RM pode evidenciar esta anormalidade com alta sensibilidade.

Bifurcação ("T") da artéria carótida interna. A obstrução embólica da artéria carótida interna em sua bifurcação, interrompendo a irrigação sanguínea proveniente da artéria carótida interna para a artéria cerebral média e a artéria cerebral anterior, é uma condição potencialmente fatal. Quando isso acontece, o polígono de Willis não fornece circulação colateral para a irrigação sanguínea da artéria cerebral média. O resultado comum é *infarto extensivo no território da artéria cerebral média* com déficits neurológicos correspondentes (veja adiante). Por outro lado, a artéria cerebral anterior geralmente pode ser irrigada pela artéria cerebral anterior contralateral por meio da artéria comuni-

cante anterior. Quando essa artéria não pode ser irrigada por essa via em razão da hipoplasia da artéria comunicante anterior, ou porque o material embólico obstruiu seus segmentos distais à inserção da artéria comunicante anterior, também há *infarto no território da artéria cerebral anterior* (veja adiante). Além disso, o infarto no território da artéria cerebral média é mais amplo, porque essa região não pode ser irrigada por vasos colaterais originados das anastomoses leptomeníngicas superficiais.

Além dos déficits neurológicos extensivos e graves (veja adiante), os territórios infartados edemaciam rapidamente (edema citotóxico) e isso provoca *elevação rápida da pressão intracraniana*. Por isso, a obstrução irreversível da artéria carótida interna em sua bifurcação geralmente é fatal. Entretanto, é importante lembrar que o AVE embólico é um evento dinâmico. O êmbolo sofre dissolução espontânea por ação da plasmina endógena, ainda que sua formação continue em razão da inexistência de fluxo sanguíneo. O resultado final desses dois processos contrários pode ter duas direções: quando a trombólise prevalece, a artéria é recanalizada espontaneamente, talvez com propagação distal de fragmentos trombóticos menores; quando o processo trombótico prevalece, a artéria é obstruída irreversivelmente.

Artéria cerebral média. Êmbolos localizados no território da artéria cerebral média é a causa mais comum de isquemia cerebral. As manifestações clínicas dependem da localização da obstrução arterial.

Obstrução do tronco principal. O tronco principal da artéria cerebral média origina as pequenas artérias lenticuloestriadas em ângulo reto; essas artérias irrigam os gânglios da base e a cápsula interna. Dentro da fissura de Sylvius, a artéria cerebral média divide-se em dois ramos principais, que irrigam partes expressivas dos lobos frontal, parietal e temporal (veja Fig. 11.4).

A obstrução do tronco principal da artéria cerebral média causa destruição dos neurônios dos gânglios da base e, pouco tempo depois, também provoca necrose da cápsula interna. Os gânglios da base, que não dispõem de circulação colateral, não toleram bem a isquemia. Entretanto, as diferenças regionais da tolerância à isquemia dependem não apenas de fatores circulatórios, mas também das propriedades intrínsecas dos neurônios das diferentes partes do cérebro.

Como a artéria cerebral média irriga uma área ampla do hemisfério cerebral, a obstrução do seu tronco principal causa um conjunto numeroso de déficits neurológicos: *hemiparesia e hemi-hipoestesia contralateral, principalmente braquiofacial*, ocasionalmente *hemianopsia homônima contralateral* e *deficits neuropsicológicos*, inclusive afasia motor/sensorial, acalculia, agrafia e apraxia motora quando a lesão afeta o hemisfério dominante, ou apraxia construcional e, possivelmente, anosognosia quando afeta o hemisfério não dominante. Na fase aguda do infarto, também pode haver *rotação da cabeça para o lado oposto*, além de *desvio fixo do olhar para o lado contrário (desvio conjugado)*.

Os infartos volumosos do território da artéria cerebral média e o edema cerebral que geralmente os acompanham causam *hipertensão intracraniana* que, se não for controlada, pode levar à morte.

Obstrução dos ramos periféricos da artéria cerebral média causa infartos dos respectivos territórios. As manifestações neurológicas variam diretamente com as áreas afetadas, mas são mais pronunciadas quando os infartos afetam a região central (*deficits motores e/ou sensitivos focais contralaterais*). A isquemia da região periférica do lado esquerdo (dominante), principalmente do giro frontal inferior ou do giro angular, causa *afasia motora* ou *sensorial* (veja Cap. 9). Os déficits neurológicos causados pelas lesões das áreas correspondentes do lado direito (*apraxia construcional, anosognosia*) são menos eviden-

tes e podem ser detectados apenas por meio de um exame cuidadoso. Como o limite exato entre os territórios da artéria cerebral média e da artéria cerebral posterior é variável, esse primeiro vaso algumas vezes irriga parte da radiação óptica; nesses casos, a obstrução de um ramo da artéria cerebral média pode causar *hemianopsia homônima contralateral*. Os infartos pré-frontais e temporais posteriores são clinicamente assintomáticos.

Artéria cerebral anterior. Os infartos do território da artéria cerebral anterior são relativamente raros (10% a 20% de todos os infartos cerebrais). Esses infartos podem ser unilaterais ou bilaterais, dependendo das variações da anatomia vascular. Em geral, os infartos bilaterais ocorrem quando as duas artérias cerebrais anteriores são irrigadas por uma única artéria carótida interna. Desse modo, os êmbolos originados de uma placa aterosclerótica localizada na bifurcação das carótidas podem entrar nas duas artérias cerebrais anteriores dentro de um período curto (veja anteriormente, a Apresentação de caso 3). Em casos menos frequentes, pode haver apenas uma artéria cerebral anterior (ázigo) como variante anatômica normal. Outras causas de infartos no território da artéria cerebral anterior são aneurismas da artéria comunicante anterior e estenose de etiologia inflamatório-infecciosa, que geralmente afeta o segmento pericaloso da artéria cerebral anterior.

Em geral, os infartos unilaterais do território da artéria cerebral anterior são clinicamente assintomáticos. Em casos raros, os infartos afetam a parte mais posterior desse território arterial, por causa das diversas conexões anastomóticas existentes entre as artérias dos dois hemisférios. Entretanto, à medida que se avança para as áreas mais posteriores da cabeça, os territórios das duas artérias cerebrais anteriores estão separados pela foice cerebral e, por essa razão, nenhum dos lados pode receber circulação colateral do outro. As manifestações possíveis de um infarto dessa área (central) são *hemiparesia*

envolvendo principalmente a perna, paresia isolada da perna e paraparesia (com um infarto bilateral). Contudo, esses déficits geralmente são apenas transitórios por causa da recuperação da irrigação sanguínea por meio da circulação colateral originada da artéria cerebral posterior. A lesão unilateral da parte medial do lobo frontal geralmente não causa nenhum déficit grave, mas a lesão bilateral causa *depressão muito grave da iniciativa*: o paciente não consegue mais participar de quaisquer atividades habituais da vida, torna-se totalmente apático e passa a maior parte do tempo no leito. Em geral, esse problema acompanha-se de outras *anormalidades mentais, déficits neuropsicológicos* (apraxia), *disfunção vesical* (incontinência) e *reflexos "primitivos" patológicos* (reflexos de preensão palmar, sucção e palmomentual).

Síndromes isquêmicas da circulação posterior

Como também ocorre nos casos de isquemia da circulação anterior, a isquemia da circulação posterior geralmente tem etiologia **embólica**. A maioria dos êmbolos origina-se de placas de ateroma da parede da artéria vertebral. Ao contrário da artéria carótida comum, na qual os ateromas tendem a desenvolver-se na bifurcação das carótidas, a artéria vertebral não tem áreas preferenciais para a formação ateromatosa. As placas ateromatosas podem ser encontradas em qualquer segmento dessa artéria.

Esse fato dificulta a **localização exata da origem dos êmbolos**. Além disso, as placas ateromatosas da artéria vertebral direita ou esquerda podem originar êmbolos que são transportados distalmente até a artéria basilar, ou para a artéria cerebral posterior de *qualquer* lado. Contudo, pode-se ter um indício quanto ao lado de origem dos êmbolos quando a artéria cerebelar inferior posterior é afetada, porque esse vaso é um ramo direto do segmento terminal da artéria vertebral. A demonstração radiográfica de obstrução aguda de uma artéria vertebral também é útil nesse sentido. A estenose da artéria vertebral, como também se observa com a

estenose da artéria carótida interna, geralmente causa AVEs não por redução da perfusão, mas porque funcionam como fontes de êmbolos. Ainda não está claro até que ponto os êmbolos cardiogênicos poderiam ser responsáveis pela isquemia da circulação posterior.

As artérias vertebrais e basilares irrigam o tronco encefálico, entre outras áreas do cérebro. Como o tronco encefálico controla algumas funções essenciais, inclusive respiração e função cardiovascular, o **infarto do tronco encefálico** frequentemente traz consequências mais graves que os infartos localizados no território da artéria carótida interna. A obstrução da artéria basilar, inclusive de sua extremidade, sempre é fatal. Além disso, como há pouco espaço na fossa posterior para a expansão dos tecidos cerebrais edemaciados, mesmo um infarto cerebelar relativamente pequeno pode causar hipertensão intracraniana potencialmente fatal. A compressão do aqueduto cerebral ou do quarto ventrículo pelos tecidos infartos pode causar hidrocefalia obstrutiva, acentuando ainda mais a elevação da pressão intracraniana. Nesses casos, a drenagem ventricular externa de emergência, com ou sem descompressão neurocirúrgica subsequente da fossa posterior, é um procedimento que salva vidas.

Artéria basilar. As duas artérias vertebrais reúnem-se à frente do tronco encefálico e formam a artéria basilar. Esse vaso origina alguns ramos pequenos para o tronco cerebral, a artéria cerebelar inferior anterior (ACIA) e a artéria cerebelar superior (ACS, veja anteriormente) antes de dividir-se no nível do mesencéfalo para formar as duas artérias cerebrais posteriores (topo da basilar). As síndromes vasculares causadas pela obstrução dos ramos perfurantes ou circunferenciais da artéria basilar foram descritas no Capítulo 4; as síndromes causadas pela obstrução das artérias cerebrais estão descritas a seguir.

Artéria cerebral posterior. As artérias localizadas nas proximidades do topo da basilar tem sig-

nificado clínico especial, porque seus ramos perforantes irrigam estruturas importantes do mesencéfalo e do tálamo. O infarto mesencefálico causado pela obstrução do topo da basilar sempre é fatal.

A obstrução embólica da artéria basilar ou do segmento proximal (P1) da artéria cerebral posterior nem sempre produz lesões isquêmicas no território periférico da artéria cerebral posterior, porque a circulação colateral originada da artéria carótida interna por meio da artéria comunicante posterior geralmente consegue fornecer sangue suficiente às áreas distais à obstrução. Desse modo, a obstrução (embólica ou trombótica) da artéria basilar não é excluída de forma alguma pelos resultados normais da TC de crânio e pelo ecodoppler.

Entre as diversas artérias perforantes dessa área, algumas das mais importantes estão descritas separadamente a seguir:

- **Artérias coróideas posteriores medial e lateral.** A isquemia desses territórios geralmente se acompanha de isquemia no território da artéria cerebral posterior; desse modo, existem informações relativamente escassas quanto aos déficits neurológicos causados pelas obstruções isoladas dessas duas artérias diminutas. Entre os déficits descritos com a obstrução isolada da artéria coróidea posterolateral estão quadrantanopsia homônima devida ao infarto do corpo geniculado lateral, déficits hemissensitivos e transtornos neuropsicológicos (afasia transcortical, amnésia). De acordo com alguns relatos, a obstrução isolada da artéria coróidea posterior medial, que é ainda mais rara, causa lesões do mesencéfalo e disfunção oculomotora secundária.
- **Ramos corticais da artéria cerebral posterior.** A obstrução de um ou mais ramos corticais da artéria cerebral posterior pode causar grande variedade de déficits neurológicos, não apenas porque essas artérias têm trajetos amplamente variáveis, como também porque a extensão do território da artéria cerebral posterior é muito variada. Os limites com o

território da artéria cerebral média variam caso a caso e as dimensões desses dois territórios são reciprocamente relacionadas. Em um caso de infarto cortical focal, é importante determinar em qual território vascular está localizada a lesão, porque isso indicará, por sua vez, a fonte provável dos êmbolos. Quando a lesão está localizada no território da artéria cerebral média, o êmbolo provavelmente originou-se da bifurcação da artéria carótida comum ipsolateral; quando está localizada no território da artéria cerebral posterior, o êmbolo provavelmente se originou da artéria vertebral ipsolateral ou contralateral.

- **Artéria calcarina.** Esse ramo da artéria cerebral posterior é o mais importante sob o ponto de vista clínico, porque irriga o córtex visual. O infarto unilateral causa *hemianopsia homônima contralateral*; as lesões bilaterais podem causar *cegueira cortical*. Entretanto, os infartos do território da artéria calcarina geralmente não causam mais que um déficit parcial do campo visual (*quadrantanopsia* ou uma área de amaurose conhecida como *escotoma*), porque o córtex visual também é irrigado pelos colaterais leptomeníngeos originados da artéria cerebral média.

Síndromes vasculares talâmicas

Artéria talamoperfurante anterior (artéria talamotuberal). Essa artéria origina-se da artéria comunicante posterior e irriga principalmente a parte posterior do tálamo. O infarto desse território pode causar *tremor de repouso* ou *intencional* e *agitação motora coreoatetósica* com “*mão talâmica*” (uma postura anormalmente contraída da mão). Em geral, não há distúrbios da sensibilidade e dor.

Artéria talamoperfurante posterior (artéria talamoperfurante). Em alguns casos, as artérias talamoperfurantes dos dois lados originam-se de um tronco em comum (*artéria de Percheron*, veja anteriormente). A obstrução dessa artéria

causa infarto bilateral dos núcleos intralaminares do tálamo, resultando em *comprometimento grave do nível de consciência*.

Artéria talamogeniculada. A parte lateral do tálamo é irrigada principalmente pela artéria talamogeniculada, que se origina do segmento P2 da artéria cerebral posterior – distal à artéria comunicante posterior. Os infartos do território da artéria cerebral posterior geralmente acarretam isquemia na distribuição da artéria talamogeniculada. Os déficits correspondentes foram descritos inicialmente por Dejerine e Roussy: *hemiparesia contralateral* transitória, *hemi-anestesia contralateral ao toque e à propriocepção* persistentes (com déficits mais brandos de sensibilidade à dor e à temperatura), *dor espontânea*, *hemiataxia* e *astereognosia* brandas e *agitação motora coreoatetósica contralateral*.

Em geral, a hemiparesia contralateral regride rapidamente e é atribuída à compressão da cápsula interna pelos tecidos talâmicos edemaciados adjacentes. A cápsula interna propriamente dita não sofre isquemia, porque não é irrigada pela artéria talamogeniculada.

Síndromes vasculares cerebelares

As artérias cerebelares têm colaterais numerosos e, por isso, a obstrução de uma única artéria geralmente não causa mais que um pequeno infarto, que pode ser clinicamente assintomático. A isquemia mais extensiva, que é menos comum, causa déficits neurológicos cerebelares, principalmente na fase aguda. O edema cerebral associado pode causar compressão rapidamente progressiva do quarto ventrículo e acarretar hidrocefalia obstrutiva e herniação iminente do tronco encefálico.

Artéria cerebelar inferior posterior (ACIP). A obstrução proximal da ACIP causa isquemia da região dorsolateral do bulbo e, em geral, desencadeia uma *síndrome de Wallenberg* parcial ou completa (veja Cap. 4). A ACIP também irriga parte do cerebelo, mas a amplitude da área irriga-

da é altamente variável (veja anteriormente); por essa razão, pode haver *deficits cerebelares* associados de gravidade variável, inclusive *hemiataxia*, *dismetria*, *lateropulsão* ou *disdiadococinesia*. Os déficits cerebelares sempre estão localizados no mesmo lado do infarto. Em geral, esses infartos acompanham-se de náusea e vômitos que, quando são atribuídos erroneamente a uma causa gastrointestinal, em vez de neurológica, o diagnóstico pode ser postergado ou passar despercebido com consequências potencialmente catastróficas (veja Apresentação de caso 7, adiante). Em alguns casos, quando a ACIP é obstruída nas proximidades de sua origem, os sinais cerebelares podem estar totalmente ausentes; por outro lado, os sinais referidos ao tronco encefálico podem estar ausentes quando há obstrução distal.

A TC inicial pode não demonstrar um infarto cerebelar porque é realizada em uma fase muito precoce da sua evolução, ou porque também há muitos artefatos na fossa posterior, dificultando a demonstração clara do cerebelo. Por essa razão, mesmo os infartos cerebelares volumosos podem não ser diagnosticados, até que o edema citotóxico progressivo dos tecidos lesados cause *sinais e sintomas de compressão do tronco encefálico*. Isso é evidenciado por *depressão do nível de consciência*, *vômitos* e *distúrbios cardiorrespiratórios*, que podem incluir e chegar a uma *parada cardiorrespiratória*. Desse modo, sempre que houver suspeita de infarto do tronco encefálico ou do cerebelo e a TC inicial é normal, exames de imagem devem ser realizados algumas horas depois, seja por TC ou preferencialmente por RM com sequências ponderadas por difusão.

Artéria cerebelar inferior anterior (ACIA). Como também ocorre com as obstruções da ACIP, as obstruções da ACIA causam grande variedade de manifestações clínicas porque seu trajeto e a extensão do seu território variam expressivamente caso a caso. Esses pacientes podem ter *hemiataxia* e *nistagmo ipsolaterais*, além de *deficits dos nervos cranianos VII e VIII*. A obstru-

Apresentação de caso 6: Infarto talâmico

Sem nenhuma razão aparente, esse funcionário de escritório de 45 anos sentiu-se repentinamente nauseado, vomitou, teve tonteira forte e percebeu visão dupla. Pensando que tivesse contraído uma virose gastrointestinal aguda, ele foi para casa a fim de deitar-se. Quando se levantou algumas horas depois para ligar para um amigo, percebeu que ainda estava tonto e tinha visão dupla. Enquanto conversava ao telefone, ele conseguia apenas pronunciar palavras com muita dificuldade; seu amigo mostrou-se surpreso com suas respostas monossilábicas atípicas. Então, o paciente ficou suficiente preocupado para ir diretamente ao setor de emergência de um hospital próximo. O médico responsável por sua internação percebeu desvio oblíquo dos olhos e marcha instável, mas nenhuma

fraqueza. Também havia afasia de condução (veja Tabela 9.1). Suspeitando de um processo envolvendo a artéria basilar, o médico solicitou uma RM, que mostrou um infarto talâmico esquerdo. Uma lesão situada em posição mais posterior, que também afete o núcleo subtalâmico e as fibras palidotálâmicas que inervam os núcleos ventrolaterais, pode causar hemibalismo (geralmente transitório) ou, mais comumente, coreia (veja Apresentação de caso 3 do Cap. 8). Nesses casos, a evolução clínica subsequente geralmente é marcada pelo aparecimento da chamada “mão talâmica” com flexão involuntária do punho e hiperextensão das articulações dos dedos. O primeiro quirodáctilo é abduzido ou pressionado contra a palma da mão.

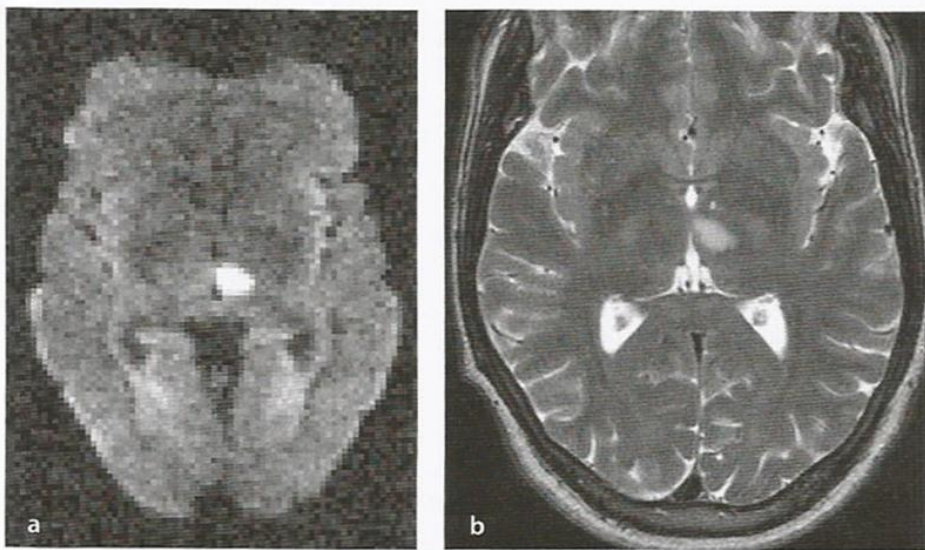


Fig. 11.26 Infarto talâmico. Imagens ponderada por difusão (a) e em T2 (b). Um infarto agudo aparece no território da artéria talamoperfurante posterior esquerda. Essa imagem mostra edema

agudo e anormalidade marcante da difusão. Os infartos bilaterais dessa área podem comprometer profundamente o nível de consciência (veja Apresentação de caso 3 do Cap. 7).

ção da artéria labiríntica – um ramo da ACIA – pode causar *surdez súbita*.

Artéria cerebelar superior (ACS). A obstrução da artéria cerebelar superior causa *ataxia* grave em consequência do infarto do pedúnculo cerebelar superior, além de *astasia* e *abasia*. A lesão dos tecidos do tegmento pontino causa *déficit da sensibilidade* na metade ipsilateral da face e na metade contralateral do corpo, que envolve todas as modalidades sensitivas (síndrome do tegmento pontino oral, Fig. 4.66).

Estudos de necropsia demonstraram que, em muitos indivíduos, uma alça alongada da artéria cerebelar superior entra em contato com o nervo trigêmeo em posição ligeiramente distal à sua saída da ponte. Essa observação incidental não tem significado clínico, mas sua ocorrência em alguns pacientes com *neuralgia do trigêmeo* sugere que ela possa estar envolvida na fisiopatologia desse problema. A neuralgia do trigêmeo caracteriza-se por dores paroxísticas extremamente intensas (“lancinantes”) semelhantes a choques elétricos em um lado da face. Em geral, a neuralgia do trigêmeo respon-

Apresentação de caso 7: Infarto cerebelar

Esse carpinteiro-chefe de 63 anos organizou uma grande festa com todos os seus empregados para comemorar o 30º aniversário de sua empresa. Como ocorre habitualmente nesses eventos, o álcool fluíu abundantemente.

Tarde da noite, o paciente acordou com tonteira grave, cefaleia e náusea. Quando tentou levantar-se, caiu imediatamente no chão e teve grande dificuldade para levantar-se e deitar-se novamente no leito. Cerca de meia hora depois, ele começou a vomitar repetidamente a intervalos curtos. Sua esposa ligou para o médico de plantão noturno, apesar das tentativas repetidas do paciente de tranquilizá-la dizendo que ele simplesmente tinha bebido demais. O médico chegou a sua casa alguns minutos depois, obteve a história clínica e realizou um exame físico geral rápido e um exame neurológico. Os testes neurológicos básicos estavam normais: a força muscular, a sensibilidade e os reflexos do paciente estavam normais e absolutamente simétricos. Entretanto, o paciente era totalmente incapaz de sentar-se quando estava deitado, manter-se ereto na posição sentada ou se levantar e andar. O médico atribuiu essas anormalidades à hipovolemia causada pelos vômitos induzidos por uma infecção gastrointestinal aguda. O médico prescreveu metoclopramida e instruiu-o a beber bastante líquido e ligar para seu médico de atenção básica logo pela manhã. O paciente continuou a vomitar durante toda a noite e tornou-se progressivamente mais confuso à medida que amanhecia. Às 4:00 da manhã, sua esposa não conseguia mais despertá-lo, mesmo quando gritava ao seu lado, o que a fez ligar para o serviço médico de emergência. Ao chegar ao hos-

pital, o paciente foi internado inicialmente no setor de clínica médica, onde fez vários exames, inclusive ECG, sem chegar a um diagnóstico definitivo. O parecer de um neurologista foi solicitado. O paciente não conseguia praticamente cooperar com o exame e parecia não saber o que lhe pediam para fazer, mas o neurologista conseguiu que ele acompanhasse os movimentos de uma lanterna colocada à frente dos seus olhos, detectando, desse modo, nistagmo evocado pelo olhar. O neurologista solicitou uma RM do cérebro em caráter de emergência, que mostrou um infarto volumoso do hemisfério cerebelar direito e também edema, que já produzia um efeito compressivo significativo. O tratamento intensivo foi iniciado para controlar o edema cerebral, mas o nível de consciência do paciente não melhorou. Por essa razão, ele foi transferido para o serviço de neurocirurgia para descompressão cirúrgica da fossa posterior e colocação de um *shunt* ventricular. Depois da operação, a condição clínica do paciente estabilizou. Os infartos cerebelares podem ser facilmente confundidos em seus estágios iniciais com outros problemas, porque frequentemente causa apenas ataxia branda dos membros com ataxia troncular muito mais grave. Nesses casos, os testes cerebelares comuns para a postura e os movimentos voluntários podem não detectar alterações patológicas. Os vômitos podem ser atribuídos a um problema gastrointestinal e os exames de imagem necessários podem não ser realizados até que a pressão intracraniana crescente por fim cause deterioração do nível de consciência do paciente. A TC de crânio realizada nos estágios iniciais da doença aguda pode ser normal, mas a RM com sequências ponderadas por difusão mostra a causa do problema (Fig. 11.27).

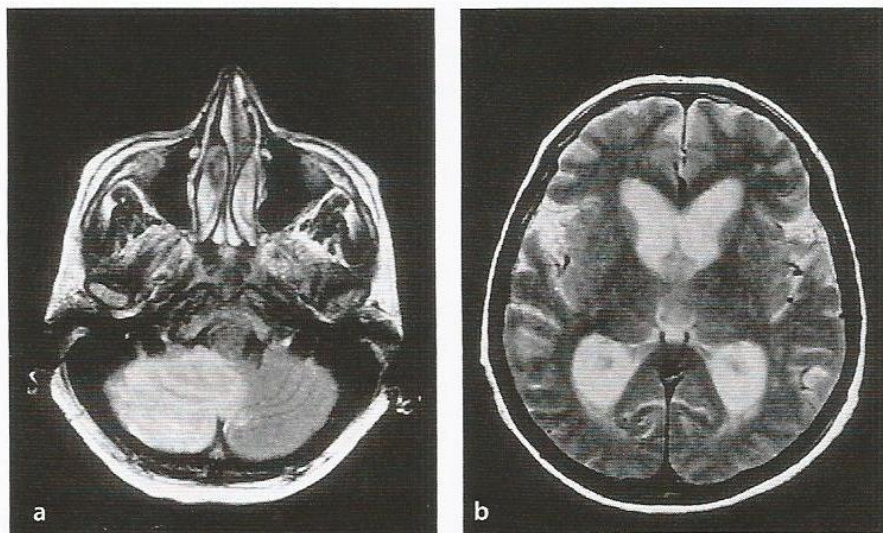


Fig. 11.27 Infarto cerebelar mostra por RM.

a. A imagem axial em T2 mostra um infarto com sinais hiperintensos (brilhantes) na parte basal do hemisfério cerebelar direito envolvendo a parte inferior do verme. b. Outra imagem axial no nível dos ventrículos laterais mostra dilatação acentuada

dos espaços internos de LCR. A pressão alta na fossa posterior impedia a drenagem do LCR, acarretando hidrocefalia. Hoje em dia, os infartos cerebelares podem ser mostrados em uma fase precoce por meio da RM ponderada por difusão (não ilustrada aqui).

de bem ao tratamento clínico (p. ex., com carbamazepina). Contudo, nos casos refratários, pode-se realizar um procedimento cirúrgico no qual o nervo e a alça arterial são separados por um pequeno fragmento de material sintético (“descompressão microvascular”, “operação de Jannetta”). Veja descrição mais detalhada sobre diagnóstico e tratamento da neuralgia do trigêmeo no Capítulo 4.

Síndromes vasculares do tronco encefálico

As diversas síndromes vasculares que afetam o tronco cerebral podem ser entendidas apenas com base no conhecimento detalhado de sua anatomia topográfica. Por essa razão, essas síndromes estão descritas no capítulo dedicado ao tronco encefálico (Cap. 4), em vez de serem incluídas aqui.

Impedimento da drenagem venosa do cérebro

Como vimos, a isquemia cerebral geralmente é causada por uma redução da irrigação sanguínea arterial do cérebro, mas também pode ser causada por uma limitação do retorno do sangue venoso, embora isso seja muito menos frequente. Quando uma veia do cérebro é bloqueada, o volume sanguíneo e a pressão venosa aumentam na região cerebral que normalmente é drenada por esse vaso. A diferença de pressão arteriovenosa ao longo dos capilares cerebrais diminui (a entrada de sangue é “interrompida”), resultando em **redução da perfusão** e, conseqüentemente, em diminuição do fornecimento de oxigênio e nutrientes. Simultaneamente, o gradiente de pressão transcapilar aumenta e isso acentua a transferência de água dos capilares para os tecidos circundantes (**edema vasogênico**). Os neurônios dos tecidos cerebrais afetados perdem sua capacidade funcional normal e, quando o problema persiste, a consequência é sua morte. Em geral, o **infarto venoso** acompanha-se de ruptura dos pequenos vasos (provavelmente veias) da zona infartada,

resultando em *hemorragia intraparenquimatosa* (também conhecida como hemorragia venosa, que adquire um aspecto típico de “sal e pimenta” na TC do crânio).

Obstrução aguda do retorno venoso

Tromboses agudas das veias e dos seios venosos do cérebro

Causas. A causa mais comum de obstrução aguda do retorno venoso do cérebro é trombose dos seios venosos durais e das veias parenquimatosas que os drenam (trombose dos seios venosos). Entre os fatores que predis põem a essa condição estão coagulopatias (p. ex., deficiências de proteínas S e C, deficiência de fator V e anticorpos anticardiolipina), uso de anticoncepcionais orais, tabagismo, tratamento com corticoides, desidratação, doenças autoimunes (p. ex., doença de Behçet e doença de Crohn) e puerpério.

Manifestações clínicas. As manifestações clínicas da trombose do seio venoso são muito variadas e dependem da localização e da extensão da obstrução venosa, bem como da amplitude da drenagem colateral disponível. Em um determinado paciente, obstruções relativamente circunscritas podem causar hemorragia intraparenquimatosa expressiva, enquanto em outro uma obstrução extensiva pode ser praticamente assintomática. Em geral, a avaliação prospectiva não é possível nos casos individuais.

As manifestações clínicas gerais de trombose do seio venoso são *cefaleia* e *crises epilépticas*. Quando o paciente também tem *déficits neurológicos focais* que progridem dentro de algumas horas, em vez de apresentar evolução aguda, o diagnóstico mais provável é de trombose do seio venoso. Esse diagnóstico também é reforçado pelos indícios de *hipertensão intracraniana* (p. ex., edema das papilas).

Nos casos de trombose do seio venoso, pode haver deterioração clínica acentuada em intervalos muito curtos, talvez no transcurso de uma hora. Em geral, esses casos são devidos ao

envolvimento das veias cerebrais internas ou às hemorragias venosas intraparenquimatosas volumosas.

Avaliação diagnóstica. O diagnóstico ou a exclusão de uma trombose do seio venoso geralmente é difícil, mesmo quando se utilizam técnicas modernas de imagem – TC, RM e angiografia de subtração digital (ASD).

TC. Os casos agudos clássicos podem ser diagnosticados por TC, principalmente quando se realiza flebografia por TC contrastada. Os problemas são causados por variantes congênicas da anatomia vascular, menos comumente por obstruções extensivas e por tromboses do seio reto e das veias cerebrais internas. As tromboses mais antigas dos seios venosos também são difíceis de avaliar com base na TC.

RM. Hoje em dia, a RM é a técnica diagnóstica mais importante para avaliar a drenagem venosa do cérebro. Esse exame mostra as veias em vários planos e é realizado em sequências sensíveis ao fluxo para demonstrar a circulação intravenosa. A resolução da RM é suficientemente alta para permitir o exame detalhado das veias cerebrais internas.

A RM também permite a demonstração do parênquima cerebral. A localização e o aspecto de uma lesão parenquimatosa podem fornecer indícios quanto à localização da obstrução venosa: por exemplo, a obstrução das veias cerebrais internas causa lesões talâmicas características, enquanto a trombose do seio transversal causa lesões típicas no lobo temporal. Entretanto, a sensibilidade diagnóstica da RM é reduzida pelas variantes anatômicas dos vasos sanguíneos cerebrais (como também ocorre com a TC) e por alguns efeitos associados ao fluxo, que não estão totalmente esclarecidos hoje em dia. Desse modo, a RM pode não detectar todos os casos de trombose do seio venoso e, algumas vezes, também fornece resultados positivos falsos. Além disso, a RM

é muito difícil em alguns pacientes que não conseguem colaborar ou estão inconscientes e os resultados do exame podem ter utilidade diagnóstica questionável. Nos casos extremos, alguns pacientes podem ser examinados por RM com anestesia geral.

ASD intra-arterial. No passado, a angiografia intra-arterial (ou ASD) era a única modalidade disponível para diagnosticar trombose do seio venoso com certeza. Infelizmente, a utilidade dessa técnica é limitada exatamente nas mesmas condições nas quais as outras modalidades não conseguem fornecer resultados conclusivos. A ASD não é mais utilizada para diagnosticar trombose do seio venoso, exceto em casos raros, porque o risco de complicações é muito maior que o da RM.

Evolução clínica, tratamento e prognóstico. A evolução natural das tromboses dos seios venosos não está clara. No passado, alguns autores acreditavam que a maioria dos casos fosse fatal, provavelmente porque as tromboses mais extensivas não eram diagnosticadas e apenas os casos que tinham evolução desfavorável eram, por fim, diagnosticados corretamente. A obstrução do seio reto e/ou das veias cerebrais internas é especialmente perigosa; esse tipo de obstrução venosa ainda é extremamente letal, porque geralmente causa necrose do diencéfalo a um grau incompatível com a vida. Além disso, esse tipo de obstrução pode causar hemorragia cerebelar com efeito compressivo. Em alguns casos, o seio reto e as veias cerebrais internas desenvolvem trombose isoladamente, mas na maioria dos casos isso ocorre em um estágio mais avançado da evolução da trombose extensiva dos seios venosos restantes.

O prognóstico da trombose dos seios venosos melhorou acentuadamente desde a introdução da **anticoagulação terapêutica com heparina**. A heparina é administrada mesmo quando há uma hemorragia parenquimatosa secundária à trombose do seio venoso. Nesses casos, a

Apresentação de caso 8: Trombose do seio sagital superior

Essa secretária de 37 anos teve uma crise epiléptica generalizada em seu trabalho. Depois de uma fase crepuscular pós-ictal que se estendeu por cerca de 20 minutos, a paciente readquiriu completamente a consciência e queixou-se de cefaleia holocrânica grave. Ao ser internada no hospital, a paciente estava acordada, mas anormalmente lenta. Ela continuava a queixar-se de cefaleia grave e a RM foi realizada imediatamente: a imagem em T2 mostrou uma lesão no parênquima frontal esquerdo (Fig. 11.28a), enquanto a fleborressonância magnética (FRM) (Fig. 11.28b, c)

evidenciou obstrução trombótica da parte rostral do seio sagital superior. A trombose foi tratada com heparinização plena seguida do uso de varfarina oral; além disso, foram prescritos anticonvulsivantes para evitar crises adicionais. A cefaleia melhorou rapidamente com analgésicos e, depois de alguns dias, a paciente estava assintomática. Os exames diagnósticos adicionais não detectaram um distúrbio de hipercoagulabilidade coexistente. O único fator de risco detectável para trombose do seio venoso era o uso de anticoncepcionais orais.

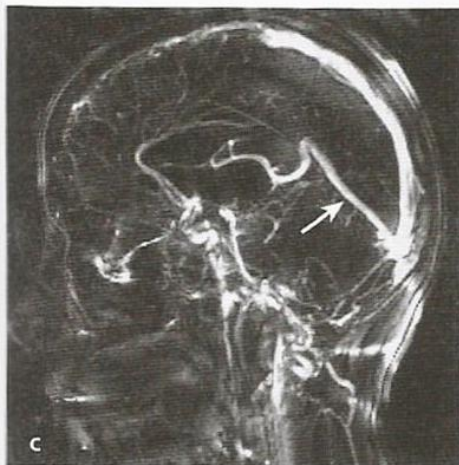


Fig. 11.28 Trombose de seio venoso. a. A imagem em sequência FLAIR em T2 mostra uma lesão com sinal de hiperintensidade no lobo frontal esquerdo: isso era um infarto causado por obstrução venosa. b. A fleborressonância magnética (FRM) mostra fluxo rápido na parte posterior do seio sagital superior (brilhante) e nas veias tributárias calibrosas que os interligavam. Entretanto, a parte rostral do seio não tinha sinais, indicando ausência de fluxo. Também havia fluxo reduzido nas veias tributárias que entravam nessa parte do seio. c. As mesmas anormalidades apareceram na projeção lateral: havia fluxo na parte posterior do seio sagital superior e também no seio reto (seta) e nas veias cerebrais internas, mas não na parte rostral do seio sagital superior.

interpretação correta da hemorragia como sequelada da trombose é essencial porque, de outro modo, a anticoagulação estaria absolutamente contraindicada. Alguns estudos demonstraram que as técnicas fibrinolíticas são úteis ao tratamento da trombose dos seios venosos. A ressecção cirúrgica das hemorragias venosas também não está indicada.

Aparentemente, a anticoagulação terapêutica interrompe a progressão da trombose dos seios venosos, facilita a abertura de canais venosos colaterais e melhora a microcirculação. A heparina intravenosa é administrada na fase aguda e, em seguida, substituída por um anti-coagulante oral utilizado durante os seis meses subsequentes. Exames de seguimento são reali-

zados para detectar recidivas em uma fase precoce, principalmente quando há fatores de risco conhecidos. Os pacientes que tiveram trombozes dos seios venosos em consequência de um estado de hipercoagulabilidade devem fazer anticoagulação terapêutica por toda a vida.

Obstrução crônica da drenagem venosa

As manifestações clínicas da obstrução crônica da drenagem venosa diferem acentuadamente das que são atribuídas à trombose aguda.

Causas. Muitas causas de obstrução crônica do retorno venoso, inclusive efeitos colaterais de alguns fármacos e estenose bilateral dos canais de retorno venoso. Em um caso publicado, um paciente com hipoplasia congênita do seio transversal de um lado desenvolveu obstrução do seio transversal contralateral depois de desenvolver um meningioma lentamente progressivo na parede do seio venoso.

Manifestações clínicas. As manifestações clínicas típicas da obstrução crônica do retorno venoso são *cefaleia* e *edema das papilas*, possivelmente acompanhadas de *redução da acuidade visual*. Em geral, déficits neurológicos focais ou crises epilépticas não fazem parte do quadro clínico.

Avaliação diagnóstica. O cérebro não tem lesões parenquimatosas (ao contrário do que ocorre nos casos de obstrução aguda do retorno venoso). Em alguns casos, a RM demonstra dilatação das bainhas dos nervos ópticos em consequência da hipertensão intracraniana e alterações da sela turca relacionadas com a hipertensão, mas geralmente não mostra a causa do comprometimento do retorno venoso. Nesses casos, a **angiografia de subtração digital intra-arterial** é indispensável para mostrar estenoses circunscritas e avaliar a dinâmica do retorno venoso. O diagnóstico pode ser confirmado por punção lombar com **medida da pressão do líquido cefalorraquidiano**.

Tratamento. Quando o tratamento da causa específica não é possível, a elevação crônica da pressão do líquido cefalorraquidiano pode ser tratada por uma **operação de desvio permanente do LCR** (*shunt* lomboperitonal ou ventriculoperitonal).

Diagnóstico diferencial. A hipertensão intracraniana crônica é detectada com frequência mais alta nas mulheres jovens com sobrepeso, mesmo que não haja obstrução do retorno venoso. A causa dessa condição é desconhecida. O termo utilizado tradicionalmente para descrever estes casos (*pseudotumor cerebral*) é pouco descritivo.

Hemorragia intracraniana

O sangramento espontâneo (não traumático) no parênquima cerebral (**hemorragia intracerebral**) ou nos compartimentos meníngeos ao seu redor (**hemorragias subaracnóideas, subdurais e epidurais**) representa 15% a 20% dos casos clínicos de AVE no sentido mais amplo do termo. Embora cefaleia e depressão do nível de consciência ocorram mais comumente com hemorragias intracranianas que depois de infartos cerebrais, isoladamente os critérios clínicos não podem diferenciar confiavelmente entre AVEs hemorrágicos ou isquêmicos. O exame diagnóstico preferível nesses casos é TC.

O entendimento do que ocorre nas hemorragias subaracnóideas, subdurais e epidurais requer o conhecimento da anatomia das meninges, conforme está descrita no Capítulo 10.

Hemorragia intracerebral (não traumática)

Hemorragia hipertensiva

Etiologia. A causa mais comum de hemorragia intracerebral é **hipertensão arterial**. A elevação da pressão arterial a níveis patológicos danifica as paredes das artérias de menor calibre, resultando na formação de **microaneurismas**



Fig. 11.29 Hemorragia volumosa dos gânglios basais esquerdos com desvio da linha média e hemorragia intraventricular.

(aneurismas de Charcot), que podem romper espontaneamente. Os locais preferidos das hemorragias intracerebrais hipertensivas são os *gânglios da base* (Fig. 11.29), o *tálamo*, os *núcleos cerebelares* e a *ponte*. Por outro lado, a substância branca profunda do cérebro é afetada apenas em casos raros.

Manifestações clínicas. As manifestações clínicas da hemorragia intracerebral dependem de sua localização. As hemorragias nos gânglios da base com destruição da cápsula interna geralmente causam *hemiparesia contralateral grave*, enquanto as hemorragias na ponte provocam sinais de comprometimento do *tronco cerebral*.

O risco principal da hemorragia intracerebral é *hipertensão intracraniana* causada pelo efeito de massa do hematoma. Ao contrário de um infarto, que aumenta a pressão intracraniana lentamente à medida que o edema citotóxico associado avança, a hemorragia intracerebral eleva a pressão muito rapidamente. A *ruptura intraventricular* de uma hemorragia intracerebral pode causar hidrocefalia, seja por obstruir

a drenagem ventricular com um trombo ou por dificultar a reabsorção do LCR pelas granulações aracnóideas; quando ocorre, a hidrocefalia aumenta ainda mais a pressão intracraniana. O espaço disponível na fossa posterior é muito exíguo e, desse modo, as hemorragias intraparenquimatosas situadas abaixo do tentório elevam rapidamente a pressão intracraniana local e podem causar herniação do conteúdo da fossa posterior, seja para cima através da incisura tentorial, ou para baixo na direção do forame magno. Desse modo, uma hemorragia intraparenquimatosa no tronco cerebral ou no cerebelo tem prognóstico muito mais desfavorável que uma hemorragia do mesmo tamanho em algum hemisfério cerebral.

Prognóstico e tratamento. Os tecidos cerebrais de uma área em que houve hemorragia (ao contrário de um infarto) geralmente não são destruídos por completo; em geral, é possível encontrar tecidos cerebrais viáveis entremeados no sangue extravasado. Isso explica porque os déficits neurológicos desses pacientes geralmente regridem com mais rapidez à medida que o hematoma é reabsorvido, do que se fossem causados por um AVE isquêmico.

Desse modo, o objetivo do tratamento é preservar todos os tecidos cerebrais que continuem viáveis na área da hemorragia. A **hipertensão intracraniana persistente deve ser controlada** para evitar danos secundários, não apenas dos tecidos cerebrais dentro e ao redor do hematoma, mas também das estruturas distantes. A pressão intracraniana pode ser reduzida com **tratamento farmacológico e/ou remoção neurocirúrgica do hematoma**. O procedimento cirúrgico deve ser realizado apenas quando há indicação com base em critérios rigorosos, que levam em consideração a idade do paciente assim como a localização e as dimensões do hematoma. Estudos de grande porte demonstraram benefícios terapêuticos apenas quando são removidos hematomas volumosos ($> 20 \text{ cm}^3$). Na verdade, a evacuação cirúrgica dos hemato-

mas menores pode ser deletéria, porque pode destruir mais tecidos cerebrais viáveis que os preservar; além disso, a evacuação cirúrgica dos hematomas localizados nos planos profundos do cérebro sempre envolve destruição de alguns tecidos cerebrais normais ao longo do trajeto seguido pelo neurocirurgião para chegar ao hematoma. Por essas razões, o tratamento neurocirúrgico dos hematomas intraparenquimatosos menores limita-se ao controle da hidrocefalia (quando presente) por drenagem ventricular externa, que pode ser realizada com lesão mínima dos tecidos cerebrais normais. Os pacientes com hematomas muito grandes ($> 60 \text{ cm}^3$) não melhoram com a evacuação do sangue porque a quantidade de tecidos cerebrais destruídos já é muito grande.

Hemorragia intracerebral não hipertensiva

A hemorragia intracerebral pode ter várias causas, além da hipertensão arterial. As mais importantes são *malformações arteriovenosas*, *tumores*, *aneurismas*, *doenças vasculares* (inclusive vasculites e angiopatia amiloide), *cavernomas* e *obstrução da drenagem venosa* (descrita nas seções precedentes). Uma hemorragia intracerebral provavelmente foi causada por algum outro fator que não a hipertensão arterial quando não está localizada em um dos locais prediletos das hemorragias hipertensivas, ou quando o paciente não tem hipertensão arterial grave. Nesses casos (no mínimo), deve-se realizar uma RM de seguimento depois da reabsorção do hematoma para definir a causa básica do sangramento. A angiografia de subtração digital também está indicada em alguns casos.

Hemorragia cerebelar

Os núcleos cerebelares estão localizados no território irrigado pela artéria cerebelar superior. Um ramo específico dessa artéria, que irriga o núcleo denteado, é especialmente suscetível à ruptura. Nos indivíduos hipertensos, a hemorragia originada dessa artéria é mais comum que a isquemia em seu território (Fig. 11.30).

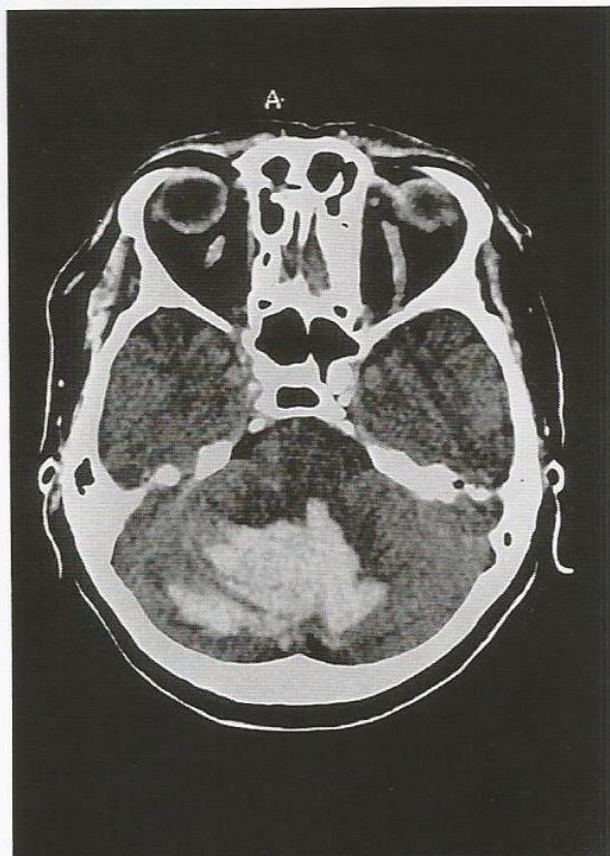


Fig. 11.30 Hemorragia cerebelar. TC de um paciente hipertenso que, subitamente, queixou-se de cefaleia intensa e depois se mostrou menos reativo. Na região dos núcleos cerebelares profundos, havia uma hemorragia hipertensiva (brilhante) volumosa. O tronco encefálico estava deslocado ventralmente e empurrado contra o clivo, enquanto a cisterna pontina estava acentuadamente estreitada.

A hemorragia localizada nessa área geralmente causa efeito compressivo agudo da fossa posterior, com todas as suas consequências associadas (herniação do tronco cerebral e do cerebelo para cima através da incisura tentorial e para baixo na direção do forame magno). As manifestações clínicas são *cefaleia occipital grave*, *náusea e vômitos*, e *vertigem*, geralmente acompanhada de *instabilidade da marcha*, *disartria*, *rotação da cabeça* e *desvio do olhar para o lado oposto ao da lesão*. As hemorragias volumosas causam rapidamente sonolência, estupor ou coma. Na fase avançada, os pacientes têm espasmos dos músculos extensores, instabilidade hemodinâmica e, por fim, parada respiratória a menos que a fossa posterior possa ser descomprimida cirurgicamente.

As hemorragias menores, especialmente quando estão localizadas nos hemisférios cerebelares, causam manifestações focais como *ataxia dos membros, tendência de cair para o lado da lesão e desvio da marcha para o lado da lesão*. Essas manifestações clínicas regredem apenas parcialmente quando os núcleos cerebelares profundos são lesados.

Outras causas de hemorragia cerebelar são rupturas de malformações arteriovenosas ou aneurismas e sangramentos dentro de um tumor (em geral, metastático).

Hemorragia subaracnóidea

Aneurismas

A causa mais comum de hemorragia subaracnóidea espontânea é ruptura de um aneurisma localizado em uma das artérias da base do cérebro. Existem diversos tipos de aneurismas.

Aneurismas saculares são encontrados nos **pontos de bifurcação** das artérias intracranianas. Esses aneurismas constituem a base de uma lesão preexistente da parede vascular, que é uma falha estrutural (geralmente congênita), ou uma lesão provocada pela hipertensão. Os **locais comuns** dos aneurismas saculares são *artéria comunicante anterior* (40%), *bifurcação da artéria cerebral média* na fissura de Sylvius (20%), *parede lateral da artéria carótida interna* (na origem da artéria oftálmica ou comunicante posterior, 30%) e no topo da *basilar* (10%) (Fig. 11.31). Os aneurismas localizados em outras áreas são raros, inclusive na origem da ACIP, no segmento P2 da artéria cerebral posterior ou no segmento pericaloso da artéria cerebral anterior. Os aneurismas podem causar déficits neurológicos quando comprimem estruturas próximas, mesmo antes que rompam. Por exemplo, um aneurisma da artéria comunicante posterior pode comprimir o nervo oculomotor e causar paralisia do terceiro nervo (o paciente queixa-se de diplopia).

Aneurismas fusiformes. A dilatação alongada (“em forma de chama de vela”) de um vaso é

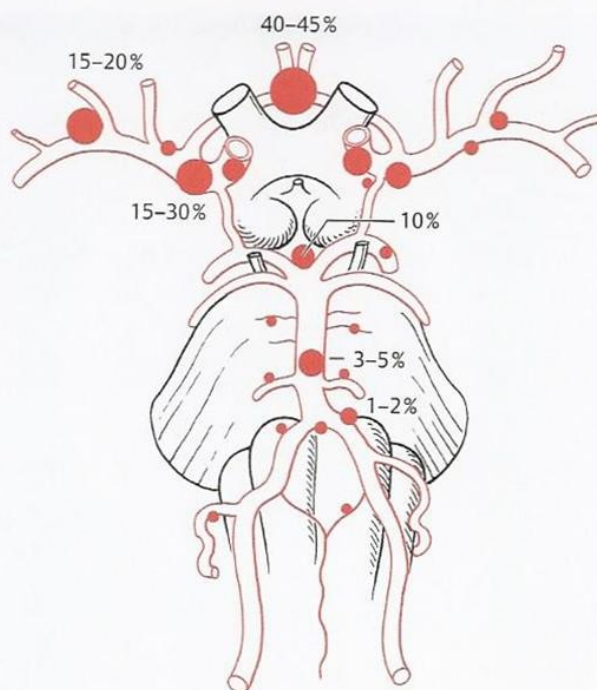


Fig. 11.31 Localizações comuns dos aneurismas intracranianos.

conhecida como aneurisma fusiforme. Esses aneurismas acometem preferencialmente o *segmento intracraniano da artéria carótida interna, o tronco principal da artéria cerebral média e a artéria basilar*. Em geral, esses aneurismas são causados por aterosclerose e/ou hipertensão e apenas em casos raros causam hemorragias. Os aneurismas fusiformes volumosos da artéria basilar podem comprimir o tronco cerebral. O fluxo lento dentro de um aneurisma fusiforme pode predispor à formação de trombos intra-aneurismáticos, principalmente nas paredes laterais, causando AVE embólico subsequente ou bloqueio das artérias perfurantes por extensão direta do trombo. Em geral, esses aneurismas não podem ser tratados por intervenção neurocirúrgica, porque são dilatações alongadas dos vasos normais, em vez de estruturas patológicas (como os aneurismas saculares) que não contribuem para a irrigação sanguínea do cérebro.

Aneurismas micóticos. Em alguns casos, as dilatações aneurismáticas dos vasos sanguíneos intracranianos resultam da sepse com lesão da parede vascular causada por bactérias. Ao contrário dos

Apresentação de caso 9: Aneurismas múltiplos intactos

Esse mecânico de 43 anos, até então saudável, perdeu a consciência por um breve intervalo depois de um acidente automobilístico (colisão frontal) e foi levado ao hospital para observação. A TC do crânio foi realizada para excluir lesões intracranianas. As imagens sem contraste não mostraram hemorragia ou outra anormalidade, mas as imagens contrastadas mostraram um possível aneurisma da artéria cerebral média direita como achado incidental. Esse exame foi seguido da angiografia cerebral, que confirmou a existência de um aneurisma na bifurcação

da artéria cerebral média direita e também outros aneurismas da artéria carótida interna esquerda e do topo da artéria basilar (Fig. 11.32a). Os aneurismas da ACM e da ACI foram grampeados por um procedimento neurocirúrgico aberto. Entretanto, o aneurisma do topo da artéria basilar não era acessível ao tratamento cirúrgico com risco baixo aceitável. Em vez disso, a lesão foi tratada por um procedimento de neurorradiologia intervencionista: um microcateter foi introduzido na lesão sob visão angiográfica e sua luz foi preenchida com espirais metálicos (Fig. 11.32b).

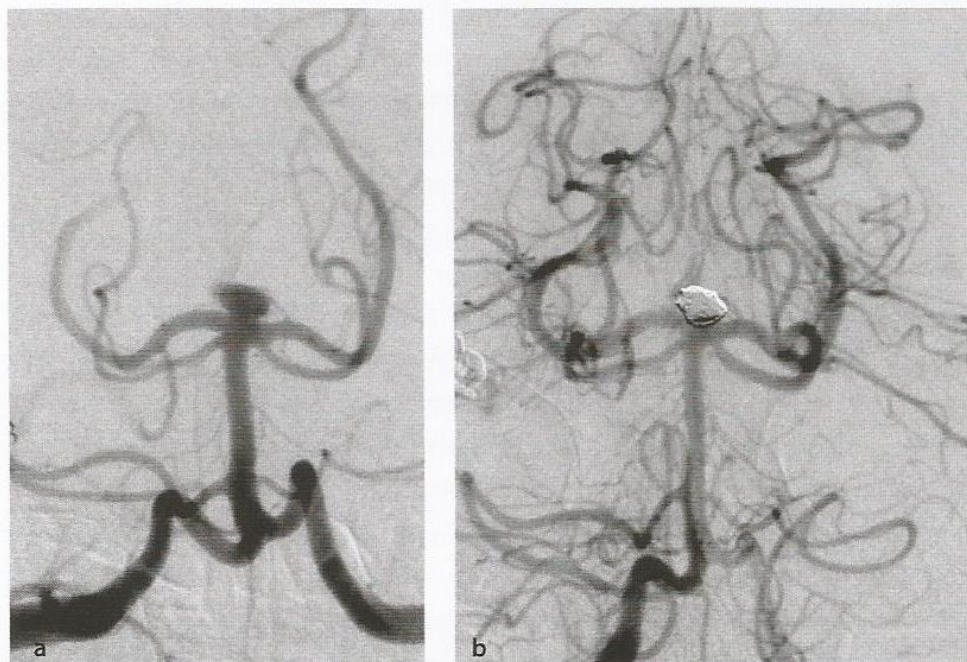


Fig. 11.32 Aneurisma do topo da artéria basilar. Angiografia de subtração digital intra-arterial, antes (a) e depois (b) do preenchimento do aneurisma com espirais. O aneurisma do topo da artéria basilar

aparece claramente nessa imagem angiográfica; é mais estreito na base (colo). A colocação de espirais excluiu o aneurisma da circulação. (Imagens cedidas, por cortesia, pelo PD Dr. Skalej e Dr. Siekmann, Tübingen.)

aneurismas saculares e fusiformes, esses aneurismas micóticos acometem preferencialmente as *pequenas artérias* do cérebro. O tratamento consiste em erradicar a infecção subjacente. Em alguns casos, os aneurismas micóticos regridem espontaneamente e, em casos muito raros, causam hemorragias subaracnóideas.

Hemorragia subaracnóidea não traumática aguda

Em geral, a hemorragia subaracnóidea (HSA) não traumática é causada pela **ruptura espon-**

tânea de um aneurisma sacular, que extravasa sangue para dentro do espaço subaracnóideo.

Manifestações clínicas. O sintoma principal de uma hemorragia subaracnóidea é **cefaleia muito intensa de início súbito** (“a pior dor de cabeça que já senti em minha vida”). A irrigação das meninges pelo sangue subaracnóideo causa **rigidez de nuca** (diagnóstico diferencial: meningite). O **nível de consciência pode estar diminuído**, imediatamente ou depois de algumas horas. *Paralisias de nervos cranianos e sinais*

Tabela 11.1 Graduação da hemorragia subaracnóidea de acordo com Hunt e Hess

Grau	Manifestações clínicas
1	Assintomático ou cefaleia branda com irritação meníngea
2	Cefaleia moderada ou grave ("a pior que já senti na vida"), sinais meníngeos, déficits de nervos cranianos (paralisia do nervo abducente é comum)
3	Sonolência, confusão, sinais neurológicos focais brandos
4	Estupor, déficits neurológicos graves (p. ex., hemiparesia) e manifestações autonômicas
5	Coma, descerebração

neurológicos focais podem ocorrer, dependendo da localização e do tamanho da hemorragia. O esquema de classificação proposto por Hunt e Hess em 1968 ainda é utilizado na prática clínica, porque possibilita uma estimativa grosseira do prognóstico do paciente (Tabela 11.1).

Avaliação diagnóstica. A TC é um exame sensível para detectar hemorragia subaracnóidea aguda (Fig. 11.33); contudo, quanto mais longo é o intervalo entre o evento agudo e a TC, maiores são as chances de que o exame seja negativo. Quando há suspeita de uma HSA apesar do resultado negativo da TC, deve-se realizar uma punção lombar. Esse procedimento permite demonstrar a presença direta de sangue ou siderófagos no líquido cefalorraquidiano.

Depois de confirmar o diagnóstico de HSA, é necessário identificar a origem do sangramento. Isso pode ser conseguido confiavelmente apenas por *angiografia de subtração digital intra-arterial* que, no entanto, deve ser realizada apenas quando o paciente é candidato a um procedimento cirúrgico para clampar o aneurisma ouocluí-lo por métodos de neurorradiologia intervencionista (veja adiante). A ASD mostra confiavelmente a existência de um aneurisma e ilustra



Fig. 11.33 Hemorragia subaracnóidea aguda. As cisternas basais estavam preenchidas com sangue hiperdenso (brilhante). Os cornos temporais dos ventrículos laterais estavam dilatados por uma obstrução à drenagem do LCR (hidrocefalia). Como não havia sangue nos ventrículos, os espaços internos de LCR estavam escuros, enquanto os espaços externos tinham sinais brilhantes.

suas relações espaciais com os vasos sanguíneos adjacentes. São examinadas com contraste todas as quatro artérias principais que irrigam o cérebro, porque cerca de 20% dos pacientes têm mais que um aneurisma.

Tratamento. Os aneurismas podem ser tratados por um procedimento neurocirúrgico no qual o colo aneurismático é fechado por um *clipe* metálico. Desse modo, o aneurisma é permanentemente excluído da circulação, de forma que não possa sangrar novamente. Esse tipo de tratamento é definitivo, mas a desvantagem é que requer a abertura cirúrgica do crânio (craniotomia) e a manipulação neurocirúrgica em torno da base do cérebro, que pode causar complicações adicionais. O procedimento cirúrgico deve ser realizado nas primeiras 72 horas depois da hemorragia subaracnóidea – antes do período de risco mais alto de desenvolver vasoespasm (veja adiante). Estudos demonstraram que a intervenção cirúrgica precoce melhora o prog-

nóstico dos pacientes com HAS e grau 1, 2 ou 3 de Hunt e Hess. Essa é a modalidade mais importante de tratamento para evitar recidiva do sangramento.

Uma alternativa terapêutica menos invasiva é *preencher o aneurisma com espirais metálicas* (“coiling”, um procedimento que faz parte do campo da neurorradiologia intervencionista). Os espirais são liberados da ponta de um cateter angiográfico especial, que é introduzido pela artéria femoral e levado até o nível do aneuris-

ma. Esse procedimento evita a necessidade de fazer craniotomia, mas pode não ser um método igualmente confiável de obliterar permanentemente o aneurisma.

Evolução clínica, prognóstico e complicações. Em geral, a hemorragia subaracnóidea cessa espontaneamente, provavelmente porque é tamponada pela pressão intracraniana crescente. Apenas os pacientes cujos aneurismas pararam de sangrar sobrevivem até chegar ao hospital; a mortalidade

Apresentação de caso 10: Hemorragia subaracnóidea aguda secundária à ruptura de um aneurisma

Esse homem de 46 anos, até então saudável, apresentou repentinamente a pior cefaleia de sua vida, combinada com ansiedade profunda e sensação de desmaio iminente. Queixou-se ainda de diplopia, principalmente quando olhava para a direita. O médico que o admitiu no hospital fez um exame neurológico e detectou rigidez de nuca e paralisia parcial do terceiro nervo craniano à direita, sem quaisquer outros déficits neurológicos. O diagnóstico presuntivo de hemorragia subaracnóidea aguda foi confirmado por TC e punção lombar. O paciente tinha condições suficientemente estáveis para ser considerado candidato a uma intervenção cirúrgica e, por essa razão, a angiografia cerebral foi realizada imediatamente, mos-

trando um aneurisma da artéria carótida interna, que começava na origem da artéria comunicante posterior (Fig. 11.34a). O exame mostrou que esse aneurisma era passível de tratamento com técnicas de neurorradiologia intervencionista: logo depois da demonstração da lesão pela angiografia, um microcateter foi introduzido em seu interior por controle angiográfico e sua luz foi preenchida com espirais de platina (Fig. 11.34b, c).

Como a colocação de espirais (*coiling*) não reduz imediatamente o volume do aneurisma, não seria esperada melhora imediata da paralisia do nervo craniano. Ao longo da evolução subsequente, contudo, o aneurisma pode diminuir e o paciente melhorar os sintomas. No caso em pauta, isso ocorreu seis semanas depois.

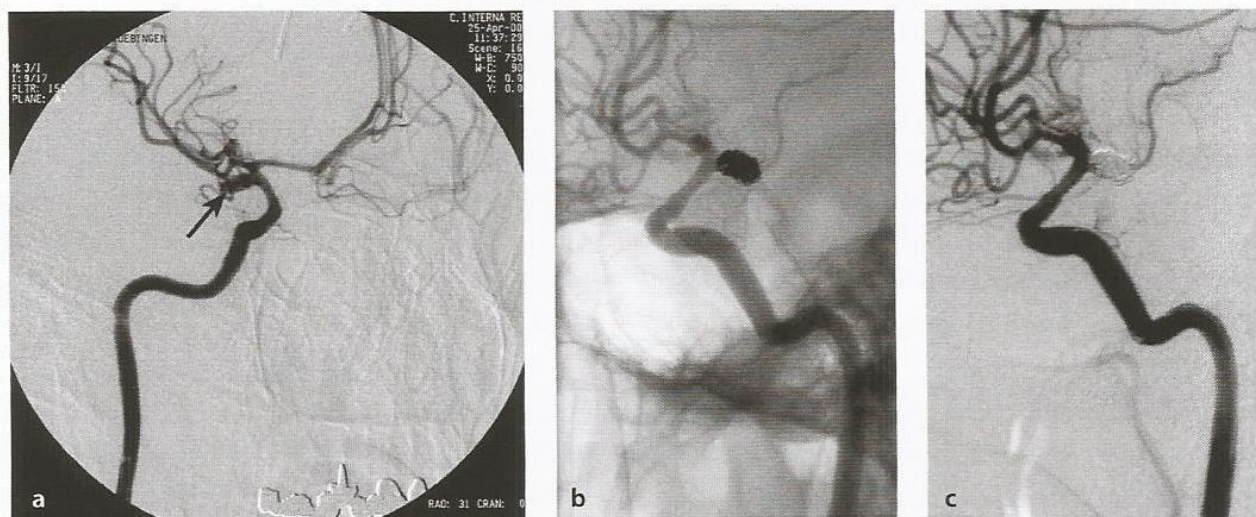


Fig. 11.34 Hemorragia subaracnóidea não traumática aguda causada por ruptura de um aneurisma da artéria carótida interna na origem da artéria comunicante posterior. a. Angiografia convencional, projeção lateral. O aneurisma da artéria carótida interna era evidente na origem da artéria comunicante posterior. b. O aneurisma foi excluído da circulação

depois da colocação de espirais. Os espirais metálicos absorvem intensamente raios X e, consequentemente, parecem escuros nas imagens não subtraídas. c. Os espirais eram difíceis de perceber na imagem subtraída, mas a cúpula do aneurisma claramente não estava mais cheia de sangue. (Imagens cedidas, por cortesia, pelo MD Dr. Skalej e Dr. Siekmann, Tübingen.)

pré-hospitalar da HSA de causa aneurismática fica em torno de 35%.

Depois do evento agudo, o paciente pode ter as seguintes complicações fatais:

- Hidrocefalia.
- Vasoespasmo.
- Recidiva da hemorragia.

Hidrocefalia (redução da circulação e/ou da reabsorção do LCR) desenvolve-se muito rapidamente depois da HSA inicial. Em geral, a hipertensão intracraniana resultante deprime o nível de consciência do paciente e também pode causar déficits neurológicos focais. A hidrocefalia pode ser tratada eficazmente por drenagem ventricular externa. A drenagem lombar é realizada menos comumente.

Vasoespasmo ocorre alguns dias depois, provavelmente como consequência do efeito das substâncias vasoativas contidas no sangue extravasado para o espaço subaracnóideo. O risco de ocorrer vasoespasmo pode ser reduzido pela remoção da maior parte possível do sangue acumulado no espaço subaracnóideo durante o procedimento cirúrgico e por hipertensão induzida terapêuticamente. Em geral, essas medidas são suficientes para evitar o desenvolvimento de infartos por vasoespasmo, que é uma complicação muito temida. O vasoespasmo é um impedimento grave ao diagnóstico e ao tratamento eficaz da hemorragia subaracnóidea de causa aneurismática.

Recidiva do sangramento, quando ocorre, geralmente é mais letal (50%) que a primeira hemorragia subaracnóidea. Os riscos de recidiva são de 20% nos primeiros 14 dias depois da primeira HSA e 50% nos primeiros seis meses quando o aneurisma não foi fechado. Ao contrário da HSA inicial, as recidivas geralmente causam hematomas intraparenquimatosos volumosos, porque o espaço subaracnóideo ao redor do aneurisma é parcialmente selado por aderências resultantes do primeiro sangramento. Nes-

ses casos, as manifestações clínicas e a evolução da recidiva do sangramento aneurismático são as mesmas que foram descritas antes com referência à hemorragia intracerebral espontânea.

Hematomas subdurais e epidurais

Hematoma subdural

Com o hematoma subdural, a coleção de sangue situa-se no espaço entre a dura-máter e a aracnoide, que normalmente é apenas virtual. Em geral, a causa é traumática.

Hematoma subdural agudo

O hematoma subdural agudo (Fig. 11.35) é diagnosticado depois de traumatismos cranianos graves. O prognóstico não é bom, não em razão do hematoma subdural propriamente dito, mas porque ele está muito comumente associado a uma lesão do parênquima subjacente. O coeficiente de mortalidade pode chegar a 50% e suas manifestações clínicas são determinadas pela localização e pela extensão da lesão parenquimatosa associada.



Fig. 11.35 **Hematoma subdural agudo.** A lesão expansiva tinha formato côncavo e não estava nitidamente demarcada dos tecidos cerebrais subjacentes. Também havia marcante efeito de massa com desvio da linha média.

Tratamento é voltado para o hematoma propriamente dito e também para a lesão parenquimatosa associada. Quando é necessário realizar uma intervenção neurocirúrgica para evacuar o hematoma, os tecidos cerebrais contundidos geralmente também precisam ser retirados. Durante o procedimento cirúrgico, pode-se realizar uma duraplastia e a placa óssea pode ser deixada de fora (em vez de ser recolocada em sua posição original), de modo a abrir espaço para o cérebro edemaciado e evitar hipertensão intracraniana potencialmente fatal – um procedimento semelhante à craniectomia descompressiva para tratar AVE isquêmico volumoso. A tendência atual em neurocirurgia é realizar essas descompressões com mais frequência, tanto para tratar AVE quanto traumatismos cranianos.

Hematoma subdural crônico

A etiologia do hematoma subdural crônico ainda não está totalmente esclarecida. Em geral, há história pregressa de um ou mais episódios traumáticos brandos. A coleção de líquido acumula-se entre a membrana interna da dura-máter e a aracnoide e provavelmente se origina da hemorragia inicial das veias intercalares. Na fase crônica, observa-se tecido de granulação na parede do hematoma. Esse tecido parece ser a origem dos sangramentos secundários repetidos no interior da coleção líquida, de forma que a área expande-se lentamente, em vez de ser reabsorvida.

Manifestações clínicas do hematoma subdural crônico são causadas pela compressão dos tecidos cerebrais adjacentes e dependem da localização do hematoma. Um hematoma subdural crônico localizado na região central pode ser clinicamente indistinguível de um infarto.

Tratamento consiste na **drenagem cirúrgica ou percutânea**. O índice de recidivas é relativamente alto. A existência de um hematoma subdural contraindica a anticoagulação terapêutica, que pode causar mais sangramento dentro da cavidade do hematoma e produzir efeito compressivo.

Hematoma epidural

Com o hematoma epidural, a coleção de sangue está localizada entre a dura-máter e o periósteo (Fig. 11.36). Nos casos clássicos, esse tipo de sangramento é causado pela laceração traumática de uma artéria meníngea. Como a dura-máter está firmemente fixada à superfície interna do crânio, um nível alto de pressão é necessário para formar uma coleção de líquido nessa área. A causa quase sempre é uma fratura de crânio com laceração da artéria meníngea média, que é o mais calibroso dentre os vasos meníngeos. Em geral, as fraturas de crânio ocorrem sem provocar lesões graves do cérebro; desse modo, muitos pacientes com hematomas epidurais mantêm-se despertos logo depois do episódio traumático e não perdem a consciência, senão nos estágios mais avançados (este é o chamado “intervalo lúcido”). Em seguida, esses pacientes podem morrer em consequência da elevação rápida da pressão intracraniana, a menos que o hematoma seja diagnosticado imediatamente e removido por intervenção cirúrgica. O tratamento imediato oferece prognóstico favorável.

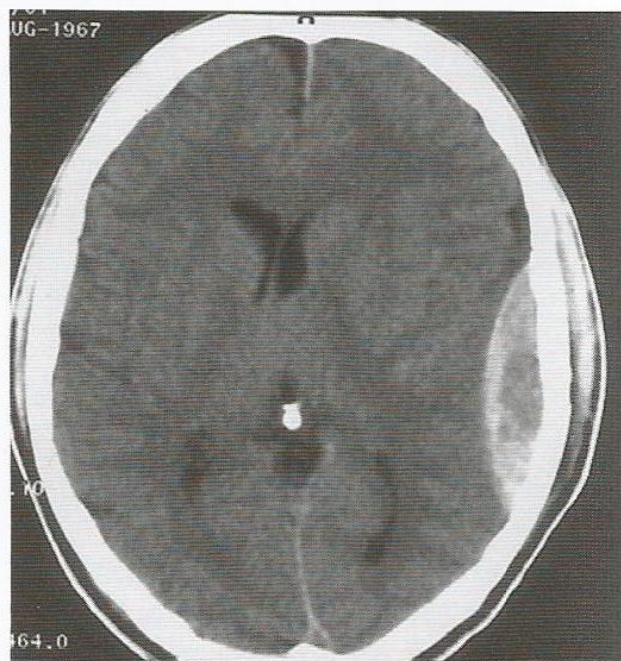


Fig. 11.36 Hemorragia epidural aguda à esquerda. O hematoma é convexo. A hipodensidade central é atribuída ao sangue que ainda não havia coagulado. Havia marcante efeito de massa com desvio da linha média.

Síndromes vasculares da medula espinal

Hipoperfusão arterial

Os infartos da medula espinal são muito mais raros que os infartos cerebrais, em vista da rede anastomótica profusa que interliga as artérias da medula espinal. Êmbolos grandes não podem alojar-se nas artérias diminutas da medula e as partículas muito pequenas, que poderiam alojar-se nesses vasos, não causam lesões clinicamente significativas. Mesmo os aneurismas ou as obstruções aórticas raramente causam lesão da medula espinal.

Os sinais e sintomas do infarto da medula espinal dependem do território vascular afetado.

Infarto no território da artéria espinal anterior. As manifestações clínicas dependem do nível segmentar da lesão. Um infarto do segmento proximal da medula espinal cervical causa os seguintes déficits: a lesão dos cornos anteriores e das raízes anteriores causa *paralisia flácida dos braços*; a lesão das fibras da decussação do trato espinotalâmico lateral provoca *analgesia e termoanestesia* dos membros superiores; e a lesão dos tratos corticoespinais causa *paraparesia espástica*. *Disfunção vesical e intestinal* são comuns. Como as colunas posteriores estão localizadas fora do território da artéria espinal anterior, pode não haver déficits das sensibilidades epicrítica e proprioceptiva. Nos casos típicos, os déficits começam repentinamente e são acompanhados de dor.

Infarto no território da artéria espinal posterolateral causa déficits resultantes da lesão das colunas, dos cornos e das raízes posteriores. Os tratos corticoespinais também podem ser lesados. Desse modo, os pacientes têm *deficits de sensibilidades epicrítica e proprioceptiva abaixo do nível da lesão*. No nível da lesão, os danos causados às raízes posteriores desencadeiam outro *deficit sensitivo segmentar*. Quando os tratos corticoespinais também são afetados, o paciente tem paraparesia espástica.

Avaliação diagnóstica. O diagnóstico de um infarto da medula espinal geralmente é difícil. Mesmo com RM, os infartos frequentemente não podem ser diferenciados confiavelmente de outros tipos de mielopatia. Um indício importante quanto à existência de um infarto da medula espinal, além da história e das manifestações típicas do exame físico, é a *demonstração radiográfica de alterações isquêmicas de um corpo vertebral*, porque a medula espinal e o corpo vertebral são irrigados pela mesma artéria radicular. A barreira hematoencefálica não é perceptivelmente danificada dentro da lesão, senão alguns dias depois do episódio agudo (a lesão não é intensificada pelo contraste até esta ocasião). A última etapa da investigação diagnóstica é uma punção lombar para excluir processos infecciosos.

Por motivos técnicos, a RM ponderada por difusão, que mostra confiavelmente isquemia aguda do cérebro, é difícil de ser realizada na medula espinal.

Drenagem venosa reduzida

A causa mais comum de elevação da pressão venosa das veias espinais é uma fístula arteriovenosa da dura-máter.

Mielopatia congestiva

Etiologia. A causa da mielopatia congestiva (*doença de Foix-Alajouanine*), um distúrbio que acomete preferencialmente homens idosos, foi definida inicialmente na década de 1980: uma *fístula arteriovenosa*, geralmente localizada na raiz de um nervo raqueano. O sangue arterial passa pela fístula e entra diretamente nas veias intradurais. A fístula é clinicamente assintomática enquanto o fluxo excessivo de sangue para dentro das veias (*volume de shunt*) não excede à capacidade de drenagem. Entretanto, logo que isso ocorra, a pressão venosa aumenta e a medula espinal – que é muito sensível a estes aumentos – é lesada.

Manifestações clínicas. As manifestações iniciais são *instabilidade da marcha e paraparesia espástica*, algumas vezes acompanhadas de dor

Apresentação de caso 11: Fístula arteriovenosa da dura-máter raqueana

Essa mulher de 53 anos percebeu fraqueza progressiva das duas pernas há vários meses. Não referia dor, mas queixava-se de sensação de "torpor" nas pernas; além disso, referia dificuldades de urinar e evacuar. Inicialmente, o diagnóstico foi de neuropatia periférica, mas como a fraqueza das pernas continuasse a piorar, o médico solicitou uma RM da medula espinal (Fig. 11.37). Esse exame foi realizado em um hospital da periferia e, inicialmente, foi interpretado como sugestivo de um tumor da medula espinal.

A paciente foi transferida ao serviço de neurocirurgia. A história clínica e os resultados da RM foram considerados mais compatíveis com uma fístula arteriovenosa da dura-máter raqueana que com um tumor intramedular. Essa suspeita foi confirmada pela angiografia e a fístula foi removida cirurgicamente. Os sinais e sintomas da paciente regrediram por completo, com exceção da disfunção vesical residual.

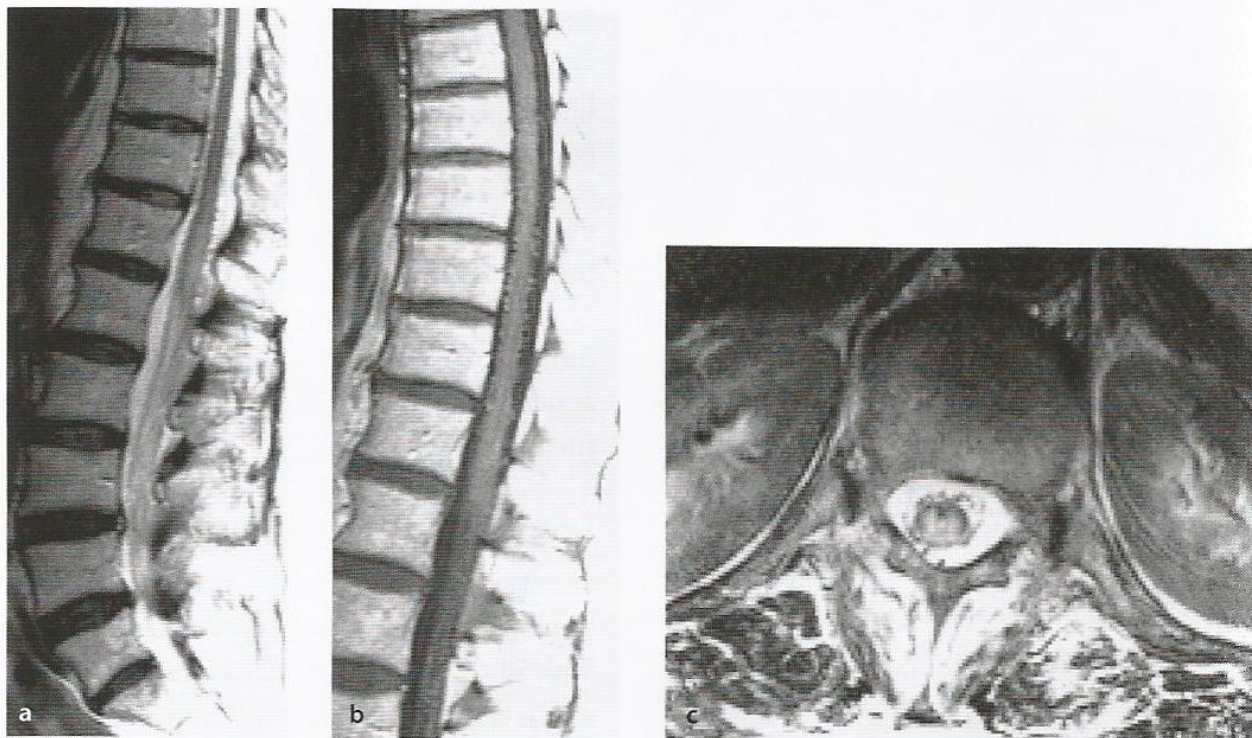


Fig. 11.37 Fístula arteriovenosa (AV) raqueana. a. Imagem sagital em T2. O edema intramedular aparece na parte inferior da medula espinal, inclusive no cone medular. As veias epimedulares dilatadas pareciam estruturas escuras e arredondadas. b. Nessa imagem em T1 obtida depois da administração do contraste intravenoso, alguns vasos parecem brilhantes, outros escuros. Não havia acentuação do contraste dentro da

medula espinal. c. Essa imagem axial em T2 da medula espinal, obtida pouco acima do nível do cone medular, mostra o edema intramedular preservando a parte ventral da medula. Além das manifestações clínicas do cliente e das veias epimedulares dilatadas, que foram detectadas nas outras imagens de RM, esse é um critério importante ao diagnóstico diferencial entre fístula AV e isquemia arterial.

radicular. Quando a doença progride, surgem *déficits autônomos* como disfunções vesical, intestinal e sexual. Inicialmente, o déficit *sensitivo* refere-se unicamente às modalidades protopáticas; mais tarde, as sensibilidades epicrítica e proprioceptiva também são afetadas. A progressão adicional com necrose dos cornos anteriores converte a paraparesia espástica em *paraparesia flácida*.

Avaliação diagnóstica. A RM mostra veias epimedulares dilatadas e edema da medula espinal. A fístula propriamente dita não pode ser evidenciada. Também pode ser muito difícil observar a lesão por *angiografia*, porque o volume do *shunt* pode ser muito pequeno; além disso, as manifestações clínicas da mielopatia congestiva podem ser devidas principalmente ao impedimento da drenagem venosa.

Mesmo hoje em dia, as fístulas arteriovenosas que causam mielopatia congestiva geralmente não são diagnosticadas antes do desenvolvimento de déficits neurológicos irreversíveis. Isso é lamentável, porque essas fístulas são lesões potencialmente tratáveis como causa de paraparesia progressiva.

Tratamento. O tratamento consiste em obliteração cirúrgica da fístula, depois de sua localização com base na angiografia.

Hemorragia e hematoma da medula espinal

Hematomielia – um hematoma dentro da medula espinal – geralmente tem etiologia traumática e apenas em casos raros é devida a um aneurisma

ou uma malformação vascular. Como o sangue geralmente segue um trajeto longitudinal (de cima para baixo) na substância branca da medula espinal, o paciente tem uma síndrome clínica semelhante à dairingomielia (veja Cap. 3).

Hematoma epidural espinal geralmente acomete os níveis torácicos e causa dor radicular aguda no nível do hematoma, além de uma síndrome de transecção subaguda da medula espinal, que começa com parestesias, déficits sensitivos e fraqueza dos pés e dos artelhos e depois ascende rapidamente até o nível do hematoma. O hematoma epidural raqueano sintomático é uma emergência neurocirúrgica aguda: deve ser drenado imediatamente para evitar paraplegia irreversível.

Leitura adicional

- Barth, A., J. Bogousslavsky, F. Regli: The Clinical and Topographic Spectrum of Cerebellar Infarcts: A Clinical-Magnetic Resonance Imaging Correlation Study. *Annals of Neurology* 33 (1993) 451–456
- Bartholow, R.: Experimental investigations into the functions of the human brain. *Amer. J. med. Sci* 67 (1874) 305–313
- Bassetti, C., J. Bogousslavsky, A. Barth, F. Regli: Isolated infarcts of the pons. *Neurology* 46 (1996) 165–175
- Beevor, C. E., V. A. Horsley: An experimental investigation into the arrangement of the exitable fibres of the bonnet monkey. *Phil. Trans.* 181 B (1890) 49–68
- Bookheimer, S.: Functional MRI of Language. New Approaches to Understanding the Cortical Organization of Semantic Processing. *Annual Rev. of Neuroscience* 25 (2002) 151–188
- Brandt T., Kaplan, J. Dichgans, H. C. Diener, C. Kennard: *Neurological Disorders, Course and Treatment*. 2nd ed., Academic Press 2003
- Brazis, P. W., I. C. Masdeu, I. Biller: *Localization in Clinical Neurology*. Little Brown & Co., Boston, New York, Toronto, London 1996
- Broca, P.: *Rémarques sur le siège de la faculté du langage articulé*. *Bull. Soc. anat. Paris* 36 (1861) 330–357
- Broca, P.: *Recherches sur la localisation de la faculté du langage articulé. Exposé des titres et travaux scientifiques* 1868
- Broca, P.: *Anatomie comparée circonvolutions cérébrales. Le grand lobe limbique et la scissure limbique dans la série des mammifères*. *Rev. anthropol. Ser. 2*, 1 (1878) 384–498
- Brodal, A.: *Neurological Anatomy*. Oxford University Press, Oxford 1981.
- Brodmann, K.: *Vergleichende Lokalisationslehre der Großhirnrinde in ihren Prinzipien dargestellt auf Grund des Zellaufbaus*. Barth, Leipzig 1909; Neudruck 1925
- Bucy, P. C.: Cortical extirpation in the treatment of involuntary movements. *Res. Publ. Ass. nerv. ment. Dis.* 21 (1942) 551
- Bucy, P. C.: *The Precentral Motor Cortex*. University of Illinois Press, Urban/III. 1944
- Burnstock, G., M. Costa: *Adrenergic Neurons*. Chapman & Hall, London 1975
- Cajal, S. R.: *Histologie du système nerveux de l'homme et des vertébrés*. Maloine, Paris 1909–1911
- Cajal, S. R.: *Texture of the Nervous System of Man and the Vertebrates*. Vol. I. [Annotated and edited translation of the original Spanish text with the additions of the French version]. P. Pasik, T. Pasik (eds.). Springer, Berlin 1999
- Campbell, A. W.: *Histological Studies on the Localisation of Cerebral Function*. Cambridge University Press, Cambridge 1905
- Carpenter, M. B.: *Core Text of Neuroanatomy*. Williams & Wilkins, Baltimore 1978
- Chan-Palay, V., C. Köhler (eds.): *The Hippocampus – New Vistas*. *Neurology and Neurobiology*. Vol. 52, Alan R. Liss, Inc. New York 1989
- Creutzfeld, O. D.: *Cortex Cerebri*. Springer, Berlin, Heidelberg, New York, Tokyo 1983
- Cushing, H.: The field defects produced by temporal lobe lesions. *Brain* 44 (1922) 341–396
- Cushing, H.: *Intracranial Tumors: Notes upon a Series of Two Thousand Verified Cases*. Thomas, Springfield/III, 1932
- Duane, E., E. Haines: *Fundamental Neuroscience*. Churchill Livingstone 1997
- Dejerine, J., G. Roussy: Le syndrome thalamique. *Rev. neurol.* 14 (1906) 521–532
- Denny-Brown, D.: The nature of apraxia. *J. nerv. ment. Dis.* 126 (1958) 9–32
- Dusser de Barenne, I. G.: Experimental researches on sensory localisations in the cerebral cortex. *Quart. J. exp. Physiol.* 9 (1916) 355–390
- Duvernoy, H. M.: *Human Brainstem Vessels*. Springer, Berlin 1978

- Eccles, J. C.: The physiology of synapses. Springer, Berlin, Göttingen, Heidelberg, New York 1964
- Eccles, J. C., M. Ito, J. Szentágothai: The Cerebellum as a Neuronal Machine. Springer, Berlin 1967
- v. Economo, C.: Zellaufbau der Großhirnrinde des Menschen. Springer, Berlin 1927
- v. Economo, C., G. N. Koskinas: Die Cytoarchitektonik der Hirnrinde des erwachsenen Menschen. Springer, Wien 1925
- Edinger, L.: Bau der nervösen Zentralorgane des Menschen und der Tiere. Bd. I und II, 7. Aufl., Vogel, Leipzig 1904
- Feneis, H., W. Dauber: Pocket Atlas of Human Anatomy, Based on the International Nomenclature. 4th ed., revised and enlarged. 2000 Thieme, Stuttgart 2000
- Fetter, M., J. Dichgans: Oculomotor Abnormalities in Cerebellar Degeneration. In: Cerebellar Degenerations: clinical Neurobiology. A. Plaitakis (ed.), Kluwer Academic Publishers, Boston 1992
- Flechsig, F.: Anatomie des menschlichen Gehirns und Rückenmarks auf myelogenetischer Grundlage. Bd. I., Thieme, Leipzig 1920
- Flourens, P.: Recherches expérimentales sur les propriétés et les fonctions du système nerveux dans les animaux vertébrés. Crevot, Paris 1824
- Foerster, O.: Motorische Felder und Bahnen. In Bumke, O., O. Foerster: Handbuch der Neurologie, Bd. VI, Springer, Berlin 1936
- Freeman, W., I. W. Watts: Psychosurgery. Thomas, Springfield/III. 1942
- Freeman, W., J. W. Watts: Psychosurgery in the Treatment of Mental Disorders and Intractable Pain. Thomas, Springfield/III. 1950
- Freund, T. F., G. Buzsáki (eds.): Interneurons of the Hippocampus. Hippocampus 6 (1996) 347–473
- Friede, R. L.: Developmental Neuropathology. Springer, Berlin 1975
- Frotscher, M., P. Kugler, U. Misgeld, K. Zilles: Neurotransmission in the Hippocampus. Advances in Anatomy, Embryology and Cell Biology, Vol. 111, Springer, Berlin, Heidelberg 1988
- Gazzaniga, M. S., I. E. Bogen, R. W. Sperry: Observation on visual perception after disconnection of the cerebral hemispheres in man. Brain 88 (1965) 221–236
- Gazzaniga, M. S., R. W. Sperry: language after section of the cerebral commissures. Brain 90 (1967) 131–148
- Gerstmann, J.: Syndrome of finger agnosia, disorientation for right or left, agraphia and acalculia: local diagnostica value. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 44 (1940) 389–408
- Geschwind, N.: Disconnection syndrome in animals and man, Part. I., Part II. brain 88 (1965) 237–294, 585–644
- Geschwind, N.: W. Levitsky: Human brain, left-right asymmetries in temporal speech region. Science 16(1968) 168–187
- Geschwind, N.: Language and the brain. Sci. Amer. 226 (1972) 76–83
- Gilman, S., J. R. Bloedel, R. Lechtenberg: Disorders of the Cerebellum. Davis, Philadelphia 1981
- Grünbaum, A. S. F., C. S. A. Sherrington: Observations on the physiology of the cerebral cortex of some of the higher apes. Proc. roy. Soc. Ser. B. 69 (1901) 206–209
- Gudden, B.: Experimentaluntersuchungen über das periphere und centrale Nervensystem. Arch. Psychiat. Nervenkr. 1870, 693–723
- Guillain, G., P. Mollaret: Deux cas de myoclonies synchrones et rythmées vélopharyngolaryngo-oculo-diaphragmatiques. Rev. neurol. 2 (1931) 245–566
- Hassler, R.: Fiber connections within the extrapyramidal system. Confin. neurol. 36 (1974) 237–255
- Hassler, R., T. Riechert: Klinische und anatomische Befunde bei stereotaktischen Schmerzoperationen im Thalamus. Arch. Psychiat. Nervenkr. 200 (1959) 93–122
- Heiss, W.D., G. Pawlik, K. Herholz, K. Wienhard (eds.): Clinical Efficacy of Positron

- Emission Tomography (Proceedings of a Workshop held 23–25 Oct. 1986 in Cologne, FRG; sponsored by the Commission of the European Communities as Advised by the Committee on Medical and Public Health Research). *Developments in Nuclear Medicine*, Vol. 12. Springer, Berlin 1987
- Hirsch, M. C., T. Kramer (Hrsg.): *Neuroanatomy 3 D, Stereoscopy. Atlas of the Human Brain*. Springer, Berlin, Heidelberg 1999
- Hubel, D. H., T. N. Wiesel: Ferrier lecture: Functional architecture of macaque monkey visual cortex. *Proc. roy. Soc. Serv. B* 198 (1977) 1–59
- Hubel, D. H., T. N. Wiesel, P. M. Stryker: Anatomical demonstration of orientation columns in macaque monkey. *J. comp. Neurol.* 177 (1978) 361–397
- Jacobsen, C. F.: Functions of frontal association areas in primates. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* 33 (1935) 558–569
- Jannetta, P. J.: Arterial compression of the trigeminal nerve at the pons in patients with trigeminal neuralgia. *J. Neurosurg.* 26 (1967) 150–162
- Jannetta, P. J., M. H. Benett: The Pathophysiology of Trigeminal Neuralgia. In: *The Cranial Nerves*, ed. by M. Samii and P. J. Jannetta, Springer 1981, 312–315
- Jannetta, P. J.: Vascular Decompression in the Trigeminal Neuralgia. In: *The Cranial nerves*, ed. By M. Samii and P. J. Jannetta, Springer 1981, 331–340
- Jones, E. G., A. Peters: *Cerebral Cortex*. Vol. 1–6, Plenum, New York 1984–1987
- Jung, R., R. Hassler: The extrapyramidal motor system. In: *Handbook of Physiology*, Section 1, Bd.2, hrsg. von J. Field, H. W. Magoun, V. E. Hall, American Physiological Society, Washington 1960
- Kandel, E. R., J. H. Schwartz, T. M. Jessell: *Principles of Neural Science*. 3rd Edition, Appleton & Lange 1991
- Kahle, W., M. Frotscher: *Color Atlas and Textbook of Human Anatomy*. 5th ed. Vol. 3: Nervous System and Sensory Organs. Thieme, Stuttgart 2003
- Klüver, H.: “The temporal lobe syndrome” produced by bilateral ablations. In: *Neurological Basis of Behaviour* (pp. 175–182), Ciba Found. Symp. Churchill, London 1958
- Klüver, H., P. Bucy: Preliminary analysis of functions of the temporal lobes in monkeys. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* 42 (1939) 979–1000
- Kolb, B., I. Whishaw (Hrsg.): *Fundamentals of Human Neuropsychology*. 4. Aufl., W. H. Friedman & Company, New York 1996
- Kretschmann H. J., W. Weinrich: *Cranial Neuroimaging and Clinical Neuroanatomy, Magnetic Resonance Imaging and Computed Tomography*. 3rd ed., revised and expanded. Thieme, Stuttgart 2004
- Lang, J.: Topographical Anatomy of the Cranial Nerves. In: *The Cranial Nerves*, ed. by M. Samii and P. J. Jannetta, Pringer, 1981, 6–15
- Luria, A.: *Higher Cortical Function in Man*. Basic Books, New York 1966
- Masur, H.: *Scales & Scores in Neurology*. Thieme, Stuttgart 2004
- Milner, B.: Brain mechanisms suggested by studies of temporal lobes. In: Millikan, C. H., F. L. Darley: *Brain Mechanism Underlying Speech and Language*. Grune & Stratton, New York 1967
- Milner, B., W. Penfield: The effect of hippocampal lesion on recent memory. *Trans. Amer. neurol. Asso.* 80 (1955) 42–48
- Mishkin, M.: Memory in monkeys severely impaired by combined but not by separate removal of amygdala and hippocampus. *Nature* 273 (1978) 297–298
- Mumenthaler, M.: *Neurologic Differential Diagnosis*. 2nd ed. Thieme, Stuttgart 1992
- Nissl, F.: Experimentalergebnisse zur Frage der Hirnrindenschichtung. *Mshr. Psychiat. Neurol.* 23 (1908) 186–188
- Ojemann, G. A., P. Fedio, J. M. van Buren: Anomia from pulvinar and subcortical parietal stimulation. *Brain* 91 (1968) 99–116

- Orrison, W. W. jun.: Atlas of Brain Functions. Thieme, Stuttgart 1995
- Papez, J. W.: A proposed mechanism of emotion. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* 38 (1937) 725-43
- Penfield, W., B. Milner: Memory deficit produced by bilateral lesions in the hippocampal zone. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.)* 79 (1958) 475-497
- Penfield, W., T. Rasmussen: The Cerebral Cortex of Man. Macmillan, New York 1950
- Penfield, W., L. Roberts: Speech and Brain Mechanisms. Princeton University Press, Princetown/N.J. 1959
- Peters, A., S. L. Palay, H. F. Webster: The Fine Structure of the Nervous System. Oxford University Press, New York 1991
- Ross, A. T., W. E. De Myer: Isolated syndrome of the medial longitudinal fasciculus in man. *Arch. Neurol. (Chic.)* 15, 1966
- Samii, M., P. J. Jannetta, ed.: The Cranial Nerves. Springer, Berlin, Heidelberg, New York 1981
- Sherrington, C. S.: The Integrative Action of the Nervous System. Scribner, New York 1906; Cambridge University Press, London 1947
- Smith, A., C. Burkland: Dominant hemispherectomy. *Science* 153 (1966) 1280-1282
- Sperry, R. W.: Cerebral organization and behavior. *Science* 133 (1961) 1749-1757
- Sperry, R. W.: The great cerebral commissure. *Sci. Amer.* 210 (1964) 42-52
- Stephan, H.: Allocortex, In: Handbuch der mikroskopischen Anatomie, Bd. IV/9, ed. by W. Bargmann, Springer, Berlin 1975
- Tessier-Lavigne, M., C.S. Goodman: The molecular biology of axon guidance. *Science* 274 (1996) 1123-1133
- Tatu, L., T. Moulin, J. Bogousslavsky, H. Duvernoy: Arterial territories of the human brain. *Neurology* 50 (1998), 1699-1708
- Thompson, P. D., B. L. Day: The Anatomy and Physiology of Cerebellar Disease. Advances in Neurology, Raven Press 1993
- Vogt, O., C. Vogt: Allgemeine Ergebnisse unserer Hirnforschung. *J. Psych.* 25, Erg. H. 1, 1925
- Wall, M., S. H. Wray: The "One and a Half" syndrome. A unilateral disorder of the pontine tegmentum. *Neurology (Chic.)* 33 (1983) 971-980
- Warwick, R.: Representation of the extraocular muscles with oculomotorius nuclei of the monkey. *J. comp. Neurol.* 98 (1953) 449-503
- Warwick, R.: Oculomotor organization. In: Bender, M. B.: The Oculomotor System, Harper & Row, New York 1964
- Wässle, H., B. B. Boycott: Functional architecture of the mammalian retina. *Physiol. Rev.* 71 (1991) 447-480
- Wernicke, C.: Der aphasische Symptomenkomplex, eine psychologische Studie auf anatomischer Basis. Cohn & Weigert, Breslau 1874.
- Zigmond, M. J., F. E. Bloom, S. C. Landis, J. L. Roberts, L. R. Squire: Fundamental Neuroscience. Academic Press, San Diego, London, Boston 1999

Índice remissivo

A

- Abasia, 189
- Acetilcolina, 8
- Acidente vascular encefálico, 331
 - agudo, 112
- Ácido γ -aminobutírico, 8
- Acromegalia, 215
- Acuidade visual, 354
- Acústico, neuroma do, 137, 144, 192
- Adamkiewicz, artéria de, 329
- Adeno-hipófise, 210
- Adenoma secretor de hormônio do crescimento, 215
- Afasia, 290, 291
 - tipos de, 292
- Agitação motora coreoatetósica contralateral, 348
- Agnosia(s), 298
 - somatossensitivas, 298
 - visual de objetos, 297
- Agrafestesia, 35
- Agrafia, 291
- Água, homeostasia da, 213
 - distúrbios da, 213
 - regulação da, 213
- Alça de Meyer, 102
- Alexander, lei de, 142
- Alexia, 291
- Alocórtex, 270
- Amaurose fugaz, 101, 343
- Amenorreia, 215
- Amígdala, 96, 239, 250
- Amiotrofia neurálgica do ombro, 73
- Ammon, corno de, irrigação sanguínea do, 323
- Amnésia, 241
 - doenças que causam, 243
 - pós-traumática, 243
- Anastomoses, 324
 - calosas, 325
 - das artérias do cérebro, 324
 - leptomeníngeas, 325
- Anatomia, 154
 - do cerebelo, 267
 - de superfície, 181
 - macroscópica e subdivisão, 267
 - do tronco encefálico, 88
 - de superfície, 87
 - - - bulbo, 87
 - - - mesencéfalo, 90
 - - - ponte, 88
 - - topográfica, 154
 - - - bulbo, 154
 - - - estrutura interna, 154
 - - - mesencéfalo, 161
 - - - ponte, 160
 - microscópica da formação hipocampal, 237
- Aneurisma(s), 357
 - fusiformes, 357
 - intracranianos, localizações comuns dos, 357
 - múltiplos intactos, 358
 - sacular, ruptura de, 358
- Angiografia de subtração digital, 337
- Angiorressonância magnética, 341
- Anidrose, 118, 221
- Anisocoria, 118
- Anormalidade(s), 255
 - da pupila, 117
 - do líquido cefalorraquidiano nas doenças do sistema nervoso central, 308
 - do tono muscular, 255
- Anosmia, 97
- Anosognosia, 298, 345
- Anticoagulação terapêutica com heparina, 351
- Apraxia, 296, 346
- Aprendizagem, 235
- Aracnoide, 305
- Arco reflexo viscerocutâneo, 231
- Área(s), 255
 - corticais motoras, 43, 255
 - de Brodmann, 43, 96
- Arquicerebelo, 182
- Arquicórtex, 235, 270
- Arreflexia, 52
- Artéria(s), 322
 - basilar, 317, 321
 - - trombose da, trombólise em um caso de, 341
 - calcarina, 322, 347
 - carótida, 317
 - - comum, 316
 - - dissecação da, 221
 - - externa, 317
 - - interna, 315
 - cerebral, 315
 - - circulação colateral, 323
 - - da fossa craniana, 317
 - - - anterior, 317
 - - - média, 317
 - - - posterior, 321
 - - média, trombólise na, 339
 - - posterior, 322
 - - trajeto extradural das, 315
 - comunicante, 318
 - de Adamkiewicz, 329
 - de Heubner, 320
 - espinal anterior, síndrome da, 64
 - meníngea, 303
 - occipital, 324
 - occipitotemporal, 322
 - oftálmica, 318, 324, 343
 - subclávia, 329
 - talamogeniculada, 323, 348
 - talamoperfurante, 347
 - vertebrais, 168, 315, 321, 329
- Artrose uncovertebral, 68
- Astasia, 189
- Astereognosia, 35
- Astrocitoma, 192
- Astrócitos, 10
- Ataque isquêmico transitório, 331
- Ataxia, 190
 - de Friedreich, 58
 - postural, 190
 - troncular, 189
- Atrofia multissistêmica, 257
- Audição, 130
 - distúrbios da, 136
 - órgão da, 130
 - - arquitetura microscópica do, 133
 - - e do equilíbrio, 132
- Audiometria, 137
- Axônios, dendritos e, 3

B

- Babinski, sinal de, 49
- Baillarger, faixa de, 272
- Bainha de mielina, 5

- Balint, síndrome de, 298
- Balismo, 258
- Barreira hematoencefálica, 307
- Bekhterev, núcleo de, 236
- Bell, paralisia de, 144
- Benedikt, síndrome de, 173
- Betz, células de, 44
- Bexiga, inervação da, 223
- Bielschowsky, teste de, 107
- Braços, 363
- inexistência de movimentos associados dos, e doença de Parkinson, 257
- paralisia flácida dos, 363
- Broca, afasia de, 291
- Brodmann, 273
- área de, 43, 96
- mapa citoarquitetural de, 273
- Bulbo(s), 87, 154
- de Krause, 16
- nervo e, olfatórios, 94

- C**
- Cabeça, 131
- crescimento anormal da, 312
- glândulas da, inervação parassimpática das, 131
- inervação simpática da, e do pescoço, 220
- Cacosmia, 98
- Cajal-Retzius, células de, 267
- Campo(s), 280
- corticais primários, 280
- visual, 113
- - projeção dos, a retina, 100
- Canalolitíase, 143
- Carótidas, lesões ateromatosas da bifurcação das, 331
- Carmo, túnel do, síndrome do, 77
- Cauda equina, 54
- Cavidade cística cheia de líquido cefalorraquidiano, 331
- Cefaleia, 331, 351
- Célula(s), 9
- acidófilas, 214
- aeradas etmoidais, 318
- basofílicas, 214
- cromóforas, 214
- da glia, 9
- de Betz, 44
- de Cajal-Retzius, 267
- de Purkinje, 183
- de Renshaw, 51
- de Schwann, 4
- de sustentação, 134
- granulares, 184
- granuladas, 271
- mitrais e tufosas, 95
- olfatória(s), 94
- - bipolar, 95
- pilosas, 133
- piramidais, 271
- Cerebelo, 179-193
- anatomia de superfície, 181
- conexões do, com outras partes do sistema nervoso, 186
- distúrbios, 192
- - isquemia e hemorragia, 192
- - tumores, 192
- estrutura interna, 183
- - córtex, 183
- - núcleos, 184
- projeções aferentes e eferentes do córtex e dos núcleos cerebelares, 185
- função e síndromes, 188
- - cerebrotendão, 190
- - espinocerebelo, 189
- - vestibulocerebelo, 188
- lobo floconodular do, 140
- Cérebro, 315
- anatomia macroscópica e subdivisão do, 267
- artérias do, 315
- - circulação colateral, 323
- - da fossa craniana, 317
- - - anterior, 317
- - - média, 317
- - - posterior, 321
- - trajeto extradural das, 315
- córtex cerebral, 280
- - localização funcional no, 278
- - - áreas de associação, 288
- - - campos corticais primários, 280
- - - funções corticais superiores e seu comprometimento causado por lesões corticais, 290
- - - lobo frontal, 289
- - organização histológica do, 270
- desenvolvimento do, 265
- envoltório do, e da medula espinal, 301-312
- - aracnoide, 305
- - dura-máter, 303
- - líquido cefalorraquidiano e sistema ventricular, 307
- - - circulação e reabsorção do líquido, 307
- - - distúrbios da circulação do líquido, hidrocefalia, 310
- - - estrutura do sistema ventricular, 307
- - pia-máter, 306
- meninges do, 304
- substância branca, 275
- - fibras comissurais, 278
- - fibras de associação, 276
- - fibras de projeção, 275
- tomografia do, 334
- veias do, 325
- - seios durais, 326
- - superficiais e profundas, 325
- Cerebrotendão, 190
- Charlin, neuralgia de, 125
- Choque medular, 59
- Ciclo sono-vigília, 165
- Cilindros corticais, 275
- Circuito de Papez, 235
- Circulação, 310
- colateral do cérebro, 323
- do líquido cefalorraquidiano, distúrbios da, 310
- Cisterna, 306
- de Sylvius, 268
- magna, 306
- Coluna(s), 55
- cervical, forames intervertebrais da, 68
- posterior, 33
- - síndrome da, 55
- Comissura habenuar, 205
- Complexo nuclear olivar, 156
- Compressão, síndrome de, 73
- Cone medular, síndrome do, 62
- Conexões sinápticas, 189
- Consciência, 165
- distúrbios da, 331
- nível de, 165
- Constricção pupilar, 115
- Continência urinária, 223
- Convexidade pré-frontal, lesões da, 300

Coração, inervação simpática do, e dos pulmões, 220
 Coreia, 258
 Cornos dorsais, 328
 Coroa radiada, 34, 276
 Corpo caloso, lesões do esplênio do, 243
 Corpúsculos, 17
 - de Golgi-Mazzoni, 17
 - de Meissner, 16
 - de Ruffini, 16
 - de Vater-Pacini, 16
 Córtex, 278
 - auditivo primário, 286
 - cerebelar, 183
 - - projeções aferentes e eferentes do, e dos núcleos cerebelares, 185
 - cerebral, 278
 - - áreas funcionais do, 279
 - - desenvolvimento ontogenético do, 265
 - - estrutura do, 286
 - - laminação do, de dentro para fora, 267
 - - mapa citoarquitetural do, 273
 - - organização histológica do, 270
 - frontobasal, lesões bilaterais dos núcleos septais e do, 246
 - gustativo primário, 288
 - límbico, 235
 - vestibular primário, 288
 - visual, 100, 323
 - - primário, 285
 Corti, órgão de, 133
 Crânio, 326
 - base do, 318
 - - artérias da, 318
 - - veias da, 326
 - locais de saída dos nervos cranianos do, 96
 Crescimento, 215
 - anormal da cabeça, 312
 - hormônio do, adenoma secretor de, 215
 Crises, 138
 - epilépticas, 351
 Crista, 323
 - ampular, 138
 - tentorial, 323
 Cushing, síndrome de, 215

D

Déficit(s), 349
 - auditivo, 137
 - - de alta frequência, 144
 - - súbito, 137
 - neurológico(s), 333
 - - flutuantes, 333
 - - focais, 351
 - - isquêmico reversível prolongado, 331
 - neuropsicológicos, 346
 - sensitivo(s), 22, 349
 - - devidos às lesões, 21
 - - - dos nervos periféricos, 22
 - - - radiculares, 21
 - - epicrítico, 363
 - - segmentar, 363
 - somatossensitivos, 38
 Degeneração walleriana, 77
 Dejerine, síndrome de, 170
 Dendritos e axônios, 3
 Dermátomos, 22
 Desconexão, síndromes de, 291
 Desenvolvimento do sistema nervoso, 10
 Diabetes insípido, 213
 Diencefalo, 10
 - e sistema nervoso autônomo, 195-231
 - - dores viscerais e referidas, 230
 - - epitélamo, 205
 - - hipotálamo, 206
 - - - funções, 210
 - - - localização e componentes, 206
 - - - núcleos, 208
 - - - projeções aferentes e eferentes do, 208
 - - inervação autônoma e distúrbios funcionais de órgãos específicos, 222
 - - localização e componentes do, 197
 - - parassimpático, 222
 - - periférico, 217
 - - - conceitos fundamentais, 217
 - - simpático, 218
 - - subtálamo, 206
 - - tálamo, 199
 - - - funções, 203
 - - - núcleos, 199
 - - - síndromes das lesões talâmicas, 204
 - - - síndromes vasculares talâmicas, 205
 Dilatação pupilar, 107
 Diplopia, posição dos olhos e, com vários tipos de paralisia dos músculos extraoculares, 108
 Disartria, 191
 Disartrofonía, 191
 Disco óptico, lesões do, 101
 Disdiadococinesia, 191, 348
 Disfunção(ões), 230
 - de memória, 242
 - dos gânglios da base, função e, 255
 - genital, 230
 - simpática, fenômenos vasomotores da, 221
 - temporal medial bilateral causada por infecção viral, 244
 - vesical, 346
 - - de origem urológica, 226
 - - não neurogênica, 228
 - - neurogênica, 226
 Disgrafia, 291
 Dislexia, 291
 Dismetria, 348
 Dissecção da artéria carótida, 221
 Dissinergia, 191
 - detrusor-esfíncter, 227
 Distonia, 255, 258
 - generalizada, 259
 Distúrbio(s), 97, 211, 310
 - auditivos, 136
 - cardiorrespiratórios, 348
 - cerebelares, 192
 - - isquemia e hemorragia, 192
 - - tumores, 192
 - da circulação do líquido cefalorraquidiano, 310
 - da consciência, 331
 - da homeostasia da água, 213
 - da migração neuronal, 267
 - da regulação da temperatura, 211
 - do equilíbrio, 141
 - do esvaziamento retal, 229
 - funcionais de órgãos específicos, inervação autônoma e, 222
 - hormonais, 214
 - olfatórios, 97
 - que afetam o nervo trigêmeo, 123

- vasculares do sistema nervoso central, irrigação sanguínea e, 313-365
- - artérias do cérebro, 315
- - - circulação colateral do cérebro, 323
- - - da fossa posterior, 321
- - - das fossas cranianas anterior e média, 317
- - - trajeto extradural das, 315
- - da medula espinal, 327
- - - drenagem venosa, 329
- - - rede anastomótica arterial, 327
- - hemorragia intracraniana, 354
- - - hematomas subdurais e epidurais, 361
- - - intracerebral, não traumática, 354
- - - subaracnóideia, 357
- - isquemia cerebral, 330
- - - hipoperfusão arterial, 330
- - - impedimento da drenagem venosa do cérebro, 351
- - - síndromes cerebrovasculares específicas, 337
- - síndromes vasculares da medula espinal, 363
- - - drenagem venosa reduzida, 363
- - - hemorragia e hematoma da medula espinal, 365
- - - hipoperfusão arterial, 363
- - veias do cérebro, 325
- - - seios duros, 326
- - - superficiais e profundas, 325
- vestibulares, 142
- Doença(s), 255
- de Huntington, 258
- de Ménière, 137
- de Parkinson, 253
- - formas monogênicas confirmadas da, 256
- - idiopática, 255
- - subtipos clínicos, 257
- - variantes de risco para, 256
- de Wilson, 255, 261
- do sistema nervoso central, anormalidades do líquido cefalorraquidiano nas, 308
- do tronco encefálico, 166
- - síndromes isquêmicas, 166
- - - do roubo subclávio, 167
- - - vasculares específicas, 168
- que causam amnésia, 243

- Dopamina, 8, 253
- Dor(es), 348
- ciática aguda, 70
- do membro fantasma, 283
- espontânea, 348
- facial, 125
- fibras de sensibilidade a, 150
- - e a temperatura do nervo trigêmeo, 122
- paroxística grave, 146
- talâmica, síndrome de, 204
- viscerais e referidas, 230
- Drenagem venosa, 351
- da medula espinal, 329
- do cérebro, impedimento da, 351
- obstrução crônica da, 354
- reduzida, 363
- Dura-máter, 303, 318
- fistula arteriovenosa da, raqueana, 364
- irrigação sanguínea da, 303
- seios venosos da, 327
- Duto coclear, 132

E

- Ecocardiografia, 334
- Edema, 101
- cerebral, 331
- de papila, 101, 305, 354
- vasogênico, 351
- Edinger-Westphal, núcleo de, 103, 115
- Eixo hipotalâmico-hipofisário, distúrbios do, 214
- Embolia, 168
- Êmbolos, 315
- localização exata da origem dos, 346
- paradoxais, 331
- Encefalite por herpes simples, 243
- Encefalopatia de Wernicke, 211
- Endolinfa, 132, 137
- Engasgo, reflexo de, 166
- Enofthalmia, 118, 221
- Enurese, 229
- Envoltórios do cérebro e da medula espinal, 301-312
- aracnoide, 305
- dura-máter, 303
- líquido cefalorraquidiano e sistema ventricular, 307
- - circulação e reabsorção do líquido, 307

- - distúrbios da circulação do líquido, hidrocefalia, 310
- - estrutura do sistema ventricular, 307
- pia-máter, 306
- Epicone medular, síndrome do, 62
- Epífise, 205
- Epitálamo, 205
- Epitélio olfatório, 94
- Equilíbrio, 132
- distúrbio do, 141
- órgão da audição e do, 132
- Escaleno, síndrome do, 73
- Esclerose, 102
- lateral primária, 57
- múltipla e lesões do trato óptico, 102
- Esfíncter, 227
- uretral, disfunção do, 228
- Espaço de Virchow-Robin, 306
- Espinocerebelo, 189
- Espirro, reflexo de, e sucção, 122
- Esplênio, lesões do, do corpo caloso, 243
- Espondiloartrose, 68
- Estímulos, 129
- gustativos, 129
- proprioceptivos, 121
- somatossensitivos, diferenciação dos, por sua origem e tipo, 37
- subtalâmico, 254
- viscerais ascendentes, 209
- Estiramento, receptores de tensão e, 25
- Estrato ganglionar, 183
- Estrias, 95
- medulares do tálamo, 96
- olfatórias, 95
- terminais, 209
- Estudos de imagem para diagnósticos definitivos em neurologia, uso de, 338
- Esvaziamento retal, distúrbios do, 229
- Eustáquio, tuba de, 131
- Exames por radionuclídios, 337
- Expressão facial, músculos da, 127

F

- Face, tecidos moles do pescoço e da, 317
- Faixa(s), 287
- de Baillarger, 272

- de isofrequência, 287
- Fáscia, receptores do músculo do tendão e da, 17
- Fascículo mamilotegmentar, 210
- Feedback neural
 - denteado-rubro-olivo-cerebelar, via de, 190
- Feixe, 208
 - macular, posição do, na retina, 101
 - prosencefálico, 96
 - - medial, 208
- Fenestras cocleares, 131
- Fenômeno de rebote, 191
- Fibra(s), 91
 - aferentes, 237
 - - comissurais, 237
 - - gustativas, 128
 - - septais, 237
 - - somáticas, 18, 91, 129
 - - - especiais, 91
 - - viscerais, 18, 91, 150
 - comissurais, 278
 - corticopontina, 88
 - de associação, 276
 - de dor e temperatura, 150
 - de projeção, 275
 - de sensibilidade, 151
 - - a dor e a temperatura do nervo trigêmeo, 122
 - - tátil, 151
 - eferentes, 91
 - - branquiais especiais, 91
 - - secretórias, 129
 - - somáticas, 18
 - - - gerais, 91
 - - viscerais, 18, 91, 150
 - gliais radiais, 267
 - musculares intrafusais, 17
 - musgosas, 184
 - nervosas mielinizadas, 275
 - radiculares, 104
 - trepadeiras, 184
- Fissura, 118
 - de Rolando, 268
 - de Sylvius, 357
 - palpebral, 118
- Fístula, 363
 - arteriovenosa, 363
 - - da dura-máter raqueana, 364
 - carotidocavernosa, 318
- Fixação, reflexo de, 114

- Forame(s), 68
 - de Luschka, 89
 - de Magendie, 89
 - intervertebral(is), 69
 - - com diâmetro normal, 69
 - - da coluna cervical, 68
 - magno, 66
- Fórnice, 209
- Fossa craniana, 318, 321
- Fótons, tomografia por emissão de, simples, 337
- Fraqueza braquiofacial, 49
- Frequência cardíaca, regulação da, e da pressão arterial, 211
- Friedreich, ataxia de, 58
- Fusos musculares, 17, 25

G

- Galactorreia, 215
- Galeno, veia magna de, 326
- Gânglio(s), 139
 - celíaco, 220
 - cervical, 220
 - ciliar, 222
 - da base, 48, 247-261
 - - componentes dos, 250
 - - conexões dos, 253
 - - considerações preliminares sobre terminologia, 249
 - - função e disfunção dos, 255
 - - hemorragia nos, 204
 - - lesões dos, 255
 - - núcleos, 250
 - - papel dos, no sistema motor, 249
 - da raiz dorsal, 18
 - - síndrome do, 54
 - espiral, 134
 - ótico, 222
 - pterigopalatino, 129, 222
 - submandibular, 129, 222
 - vestibular, 134, 139
- Genitália, inervação da, 222
 - e parassimpática dos órgãos pélvicos, 222
 - masculina, 229
- Genoma global, 256
- Ginecomastia, 215
- Giro, 34
 - ambiente, 96
 - para-hipocampal, 96
 - pós-central, 34, 268
 - pré-central, 43, 268
 - semilunar, 96

- Glândula(s), 205
 - da mucosa nasal, 129
 - lacrimal, 129
 - pineal, 205
 - sublinguais, 129
 - submandibulares, 129
- Glia, células da, 9
- Glicina, 8
- Glioarquitetura, 273
- Globo pálido, 206, 249
- Glutamato, 8
 - antagonistas do, 184
- Golgi, 17
 - mácula de, 44
 - órgãos tendinosos de, 17
- Golgi-Mazzoni, corpúsculos de, 17
- Granulações aracnóideas, 307
- Gudden, núcleo de, 236

H

- Habênula, 205
- Head, zonas de, 230
- Hemangioblastoma, 192
- Hematoma(s), 361
 - hemorragia e, da medula espinal, 365
 - subdurais e epidurais, 361
- Hemianestesia contralateral ao toque, 348
- Hemianopsia, 101
 - binasal, 101
 - bitemporal, 101
 - homônima, 102
 - - contralateral, 345
- Hemiataxia, 348
 - contralateral, 205
- Hemibalismo, 206, 260
- Hemi-hipoestesia, 285
- Hemiparesia, 49
 - contralateral, 285
 - - flácida, 285
 - - grave, 355
 - espástica, 49
- Hemiplegia, 49
 - alternada, 87
 - - síndrome de, 169
 - espástica contralateral, 49
- Hemisférios cerebrais, 320
 - síndromes vasculares dos, 337
- Hemissecção medular, síndrome de, 58

Hemorragia, 315
 - cerebelar, 356
 - - isquemia e, 192
 - e hematoma da medula espinal, 365
 - intracerebral não hipertensiva, 356
 - intracraniana, 315, 354
 - - hematomas subdurais e epidurais, 361
 - - intracerebral, não traumática, 354
 - - subaracnóidea, 357
 - nos gânglios da base, 204
 - ou infarto dos núcleos septais, 243
 - subaracnóidea, 358
 - - aguda secundária a ruptura de um aneurisma, 360
 - - hidrocefalia por reabsorção reduzida depois de, 311
 - - não traumática aguda, 358
 Heparina, 351
 Hérnia de disco, 67
 Herophili, tórula de, 327
 Herpes simples, encefalite por, 243
 Heubner, artéria de, 320
 Hidrocefalia, 355, 361
 - tipos de, 310
 Hiperosmia, 98
 Hiper-reflexia, 49
 - reflexa, 227
 Hipertensão intracraniana, 312, 351, 355
 - potencialmente fatal, sinais clínicos de, 331
 Hipertermia central, 211
 Hipertonía, 258
 - espástica, 49
 - muscular, 258
 Hipocampo, 237
 Hipocinesia, 255, 257
 Hipomímia, 257
 Hipoperfusão arterial, 330, 363
 Hiporreflexia, 191
 Hiposmia, 97
 Hipotálamo, 197, 206
 - funções do, 210
 - localização e componentes, 206
 - núcleos hipotalâmicos, 208
 - projeções aferentes e eferentes do, 208
 Hipotermia, 211
 Hipotonia, 52, 191

Hidrocefalia, 310
 Homeostasia da água, 213
 - distúrbios da, 213
 - regulação da, 213
 Homúnculo, 281
 Hormônio(s), 213
 - antidiurético, 213
 - do crescimento, adenoma secretor de, 215
 - hipofisiotrópicos, 214
 - tumores hipofisários secretores de, 215
 Horner, síndrome de, 118, 221
 Huntington, doença de, 258
 I
 Imagem, estudos de, para diagnósticos definitivos em neurologia, 338
 Impotência, 215
 Incontinência, 226
 - fecal, 229
 - urinária, 226
 Inervação(ões), 229
 - autônoma e distúrbios funcionais de órgãos específicos, 222
 - da bexiga, 223
 - da genitália masculina, 229
 - parassimpática, 119, 222
 - - das glândulas da cabeça, 131
 - - dos órgãos torácicos e abdominais, 222
 - retal, 229
 - segmentar(es), 79
 - - da pele, 21
 - - e periféricas dos músculos, 79
 - simpática, 220
 - - da cabeça e do pescoço, 220
 - - do coração e dos pulmões, 220
 - - dos órgãos abdominais e pélvicos, 220
 - - e parassimpática, 119
 - - - do olho, 118
 - - - dos músculos intraoculares, 119
 Infarto, 109
 - cerebelar, 350
 - da medula espinal lombossacra, 64
 - do mesencéfalo, agudo, 112
 - do tronco encefálico, 109
 - embólico, 331
 - hemodinâmico, 331, 335
 - hemorragia ou, dos núcleos septais, 243

- lacunar, 333, 336
 - medular, 328
 - pontino paramediano, 176
 - talâmico, 243, 349
 - - bilateral, 245
 Infecção vital, disfunção temporal medial bilateral causada por, 244
 Informação somatossensitiva, processamento central da, 27
 Ingestão nutricional, regulação da, 213
 Inibição neuronal, tipos de, 8
 Interneurônios GABAérgicos, 237
 Intumescências cervical e lombar, 54
 Irrigação sanguínea, 313-365
 - da dura-máter, 303
 - da medula espinal, 327
 - - drenagem venosa, 329
 - - rede anastomótica arterial, 327
 - e distúrbios vasculares do sistema nervoso central, 313-365
 - - artérias do cérebro, 315
 - - - circulação colateral do cérebro, 323
 - - - da fossa posterior, 321
 - - - das fossas cranianas anterior e média, 317
 - - - trajeto extradural das, 315
 - - da medula espinal, 327
 - - - drenagem venosa, 329
 - - - rede anastomótica arterial, 327
 - - hemorragia intracraniana, 354
 - - - hematomas subdurais e epidurais, 361
 - - - intracerebral, não traumática, 354
 - - - subaracnóidea, 357
 - - isquemia cerebral, 330
 - - - hipoperfusão arterial, 330
 - - - impedimento da drenagem venosa do cérebro, 351
 - - - síndromes cerebrovasculares específicas, 337
 - - síndromes vasculares da medula espinal, 363
 - - - drenagem venosa reduzida, 363
 - - - hemorragia e hematoma da medula espinal, 365
 - - - hipoperfusão arterial, 363

- sistema, 145
- - olfatório, 91
- - vagal, 145
- - - áreas nucleares comuns e distribuição do IX e X NC, 149
- - visual, 98
- trajeto dos, até os músculos extraoculares, 103
- trigêmeo (v. Trigêmeo)
- troclear, 105
- - lesão nuclear do, 109
- - paralisia do, 107
- ulnar, 77
- - lesões do, 78
- - paralisia dos, 77
- vago, 147
- - ramos do, 147
- - síndrome de lesão unilateral do, 148
- vestibular, 139
- vestibulococlear, 139
- - componente coclear e órgão da audição, 130
- - componente vestibular e sistema vestibular, 138
- Neuralgia, 123
- de Charlin, 125
- do trigêmeo, 123, 349
- glossofaríngea, 146
- Neurógia, 275
- Neurologia, uso de estudos por imagem para diagnósticos definitivos em, 338
- Neuroma do acústico, 137, 144, 192
- Neurônio(s), 3
- estrutura de um, 4
- grupos funcionais de, 9
- Neuropatia vestibular, 144
- Neuropeptídeos, 8
- Neurosecreção e regulação do sistema endócrino, 213
- Neurotransmissores e receptores, 8
- Nistagmo, 142
- alternante periódico, 189
- complexo, 189
- de rebote, 189
- ipsolaterais, 348
- optocinético, 114
- Nociceptores, 16
- Nodo de Ranvier, 5
- Norepinefrina, 8
- Nuca, rigidez de, 257

- Núcleo(s), 165
- caudado, 249
- cerebelares, 184
- - projeções aferentes e eferentes do córtex e dos, 185
- da rafe, 253
- de Bekhterev, 236
- de Edinger-Westphal, 103, 115
- de Gudden, 236
- de Meynert, 165
- denteado, 184
- dos gânglios da base, 250
- globoso, 184
- habenuares, 205
- hipotalâmicos, 208
- lenticular ou lentiforme, 253
- paraventriculares, 213
- rubro, 187, 253
- - síndrome do, 173
- septais, 246
- - hemorragia ou infarto dos, 243
- - lesões bilaterais dos, e do córtex frontobasal, 246
- subtalâmico, 206, 253
- supra-ópticos, 213
- supraquiasmático, 206
- talâmicos, 199
- - posição dos, nas vias ascendentes e descendentes, 200

O

- Objetos, agnosia visual de, 297
- Obstrução, 354
- aguda do retorno venoso, 351
- crônica da drenagem venosa, 354
- infravesical, 228
- Oftalmoplegia, 107
- internuclear, 110
- Olfato, distúrbios do, 97
- Olhar horizontal e olhar vertical, 10
- Olho(s), 108
- diagrama da posição dos, nas seis direções diagnósticas do olhar, 106
- inervações simpática e parassimpática do, 118
- movimentos dos (v. Movimento ocular)
- posição dos, e diplopia com vários tipos de paralisia dos músculos extraoculares, 108
- Oligodendrócito, 5

- Ombro, amiotrofia neurálgica do, 73
- Órgão(s), 133
- abdominais e pélvicos, inervação simpática dos, 220
- da audição, 130
- - arquitetura microscópica do, 133
- - e do equilíbrio, 132
- de Corti, 133
- distúrbios funcionais de, específicos, inervação autônoma e, 222
- pélvicos, 222
- receptores, 15
- tendinosos de Golgi, 17
- torácicos e abdominais, inervação parassimpática dos, 222
- Oscilopsia, 141
- Osmorreceptores hipotalâmicos, 213
- Osteocondrose, 68
- síndromes radiculares na, e na degeneração de disco, 67

P

- Paleocerebelo, 182
- Paleocórtex, 235, 270
- Pancoast, tumor de, 221
- Pan-hipopituitarismo, 215
- Papez, circuito de, 235
- Papila, edema de, 101, 305, 354
- Parada cardiorrespiratória, 348
- Paralisia(s), 358
- de Bell, 144
- do(s) nervo(s), 49
- - abducente, 109
- - cranianos, 358
- - hipoglosso, 49, 153
- - oculomotor, 107
- - periféricos da mão, 77
- - troclear, 107
- do olhar vertical, 257
- dos músculos extraoculares, 108
- facial, 49, 127
- flácida dos braços, 363
- medular espástica hereditária, 57
- supranuclear progressiva, 257
- Paraparesia, 346, 364
- espástica, 363
- flácida, 364
- Paraplegia, sintomas de, 40

Paresia, 76
 - espástica, 43
 - - central, síndrome de, 49
 - flácida, 43, 76
 - isolada da perna, 346
 Parkinson, doença de, 253
 - formas monogênicas confirmadas da, 256
 - idiopática, 255
 - subtipos clínicos, 257
 - variantes de risco para, 256
 Pecilotermia, 211
 Pedúnculo(s), 186
 - cerebelar, 88
 - cerebral(is), 163, 186
 - - síndrome de, 173
 Pele, 16
 - inervação segmentar da, 21
 - receptores somatossensitivos da, 16
 Percepção auditiva, 131
 Perda, 35
 - da discriminação de dois pontos, 35
 - da sensibilidade vibratória, 35
 - do olfato (v. Anosmia)
 - dos sentidos de posição e movimento, 35
 Perilíngua, 137
 Perna, paresia isolada da, 346
 Pescoço, 317
 - inervação simpática da cabeça e do, 220
 - tecidos moles do, e da face, 317
 Pia-máter, 306
 Piscar, reflexo de, 118, 126
 Placa(s), 87
 - cortical, 266
 - motoras terminais, 52
 - quadrigeminal, 87
 Plexo, 220
 - cardíaco, 220
 - carotídeo, 220
 - hipogástricos, 22
 - lesões de, 74
 - - braquial, 72
 - - cervical, 72
 - - lombossacro, 74
 - venoso epidural, 330
 Polígono de Willis, 316, 324
 Polineuropatias, 78
 Poliomielite, 57
 Poliúria hiposmolar, 213

Ponte, 88, 160
 Pósitrons, tomografia por emissão de, 279, 337
 Postura inclinada típica e doença de Parkinson, 257
 Pressão, 309
 - arterial, 211
 - - controle da, 166
 - - regulação da frequência cardíaca e da, 211
 - hidrocefalia de, normal, 309
 Prolactinoma, 215
 Proliferação celular, 10
 Prosencéfalo, 10
 Prosopagnosia, 298
 Proteína(s) G, 7
 - receptores acoplados as, 9
 Protrusão discal, 67
 Pseudodeprimidos, 300
 Pseudopsicopatas, 300
 Pseudotumor cerebral, 354
 Ptose, 107, 221
 Pulmões, inervação simpática do coração e dos, 220
 Pupila, anormalidade de, 117
 Purkinje, células de, 183
 Putame, 249

Q

Quiasma óptico, 99
 - lesões do, 101

R

Radiação, 100
 - auditiva, 135
 - óptica, 100
 - - lesões da, 102
 Radionuclídios, exames por, 337
 Rafe, núcleos da, 253
 Raiz(es), 66
 - cervicais, lesões das, de origem degenerativa, 68
 - dorsal, gânglio da, 18
 - - síndrome do, 54
 - nervosas, síndrome, 66, 67
 Ramos, 322
 - do nervo vago, 147
 - temporais, 322
 Rampa vestibular, 132
 Ranvier, nodo de, 5
 Rebote, nistagmo de, 189
 Receptores, 6, 15
 - acoplados as proteínas G, 9

- de tensão e estiramento, 25
 - do músculo, do tendão e da fáscia, 17
 - neurotransmissores e, 8
 - somatossensitivos da pele, 16
 Rede anastomótica arterial, 327
 Reflexo(s), 118
 - a luz, 116
 - - teste hemianóptico de, 102
 - - regulação do, 116
 - corneano, 121, 126
 - de engasgo, 166
 - de espirro e sucção, 122
 - de fixação, 114
 - de piscar, 126, 118
 - estapédico, 126
 - monossinápticos e polissinápticos, 22
 - muscular intrínseco, 23
 - primitivos patológicos, 346
 Região, 320
 - parassagital, 267, 320
 - pré-frontal, 289
 Reissner, membrana de, 132
 Relaxamento reflexo dos músculos antagonistas, 23
 Renshaw, células de, 51
 Repouso, tremor em, 257
 Retenção fecal, 229
 Retina, 98
 - posição do feixe macular na, 101
 - projeção dos campos visuais a, 100
 Retorno venoso, obstrução aguda do, 351
 Rigidez e doença de Parkinson, 257
 Rinne, teste de, 137
 Rolando, fissura de, 268
 Rombencéfalo, 10
 Romberg, 190
 - sinal de, 35
 - teste de, 190
 Rosenthal, veias de, 326
 Roubo subclávio, síndrome do, 167
 Ruffini, corpúsculos de, 16
 Ruptura, 355
 - de aneurisma sacular, 358
 - intraventricular, 355

S

Sáculo, 138
 Schwann, células de, 4
 Secreção hormonal, 213

- Seio(s), 327
- durais, 326
 - esfenoidal, 318
 - reto, 327
 - sagital superior, trombose do, 353
 - sigmoide, 327
 - venosos da dura-máter, 327
- Sensibilidade, 35
- a dor, fibras de, e a temperatura do nervo trigêmeo, 122
 - déficits da, 349
 - - epicrítica, 363
 - tátil, fibras de, 151
 - vibratória, perda da, 35
- Sentidos, perda dos, de posição e movimento, 35
- Serotonina, 8
- Shunt* de líquido cefalorraquidiano, 312
- Sinal, 312
- de Babinski, 49
 - de MacEwen, 312
 - de Romberg, 35
- Sinapses, 6
- tipos de, 6
- Sinaptogênese, 11
- Síndrome(s), 298
- amnésica e suas causas, 242
 - cerebelares, função cerebelar e, 188
 - - cerebrocerebelo, 190
 - - espinocerebelo, 189
 - - vestibulocerebelo, 188
 - cerebrovasculares específicas, 337
 - da artéria espinal anterior, 64
 - da coluna posterior, 55
 - da junção neuromuscular e do músculo, 82
 - da medula, 53
 - - encarcerada, 228
 - - espinal, 53, 65, 363
 - da substância cinzenta, 55
 - das lesões talâmicas, 204
 - das raízes nervosas, 66
 - de Balint, 298
 - de Benedikt, 173
 - de compressão, 73
 - de Cushing, 215
 - de Dejerine, 170
 - de desconexão, 291
 - de dor talâmica, 204
 - de Gradenigo, 125
 - de hemiplegia alternada, 169
 - de hemissecação medular, 58
 - de Horner, 118, 221
 - de Klüver-Bucy, 235
 - de lesão(ões), 54
 - - de tratos medulares específicos, 54
 - - unilateral do nervo vago, 148
 - de Millard-Gubler, 171
 - de paresia espástica central, 49
 - de Steele-Richardson-Olszewski, 257
 - de transecção da medula espinal, 59
 - de Wallenberg, 171
 - de Weber, 173
 - do cone medular, 62
 - do envolvimento da raiz nervosa, 67
 - do epicone medular, 62
 - do escaleno, 73
 - do gânglio da raiz dorsal, 54
 - do túnel, 77
 - - cubital, 78
 - - do carpo, 77
 - dos nervos periféricos, 76
 - dos tratos corticoespinais, 57
 - encefálica frontal, 203
 - isquêmicas, 166
 - - do roubo subclávio, 167
 - - vasculares específicas, 168
 - medular dorsolateral, 170
 - Parkinson-plus, 257
 - plexiais, 72
 - - lesões do plexo, 74
 - - - braquial, 72
 - - - cervical, 72
 - - - lombossacro, 74
 - radiculares, 67
 - - específicas, 71
 - - - cervicais, 70
 - - - lombares, 71
 - - na osteocondrose e na degeneração de disco, 67
 - vasculares, 65
 - - cerebelares 348
 - - da medula espinal, 65, 363
 - - - drenagem venosa reduzida, 363
 - - - hemorragia e hematoma da medula espinal, 365
 - - - hipoperfusão arterial, 363
 - - do tronco encefálico, 351
 - - dos hemisférios cerebrais, 337
 - - talâmicas, 205, 347
- Siringomielia, 56
- Sistema(s), 213
- adrenérgico, 217
 - colinérgico, 217
 - endócrino, neurosecreção e regulação do, 213
 - límbico, 233-246
 - - componentes principais do, 237
 - - - amígdala, 239
 - - - anatomia microscópica da formação hipocampal 237
 - - - hipocampo, 237
 - - funções do, 239
 - - - disfunção de memória, síndrome amnésica e suas causas, 242
 - - - tipos de memória, 240
 - - revisão de anatomia, 235
 - - - conexões internas e externas, 236
 - olfatório, 91, 96, 266
 - - desconexão do, 291
 - piramidal, 249
 - somatossensitivo, 13-40
 - - componentes centrais do, 29
 - - - colunas posteriores, 33
 - - - trato espinotalâmico anterior, 35
 - - - trato espinotalâmico lateral, 35
 - - - tratos aferentes da medula espinal, 37
 - - - tratos espinocerebelares anterior e posterior, 30
 - - componentes periféricos do, 15
 - - - e circuitos regulatórios periféricos, 22
 - - - nervo periférico, gânglio da raiz dorsal e raiz posterior, 18
 - - - órgãos receptores, 15
 - - déficits somatossensitivos causados por lesões ao longo das vias somatossensitivas, 38
 - - processamento central da informação somatossensitiva, 27
 - toracolombar, 217
 - vagal, 145
 - - áreas nucleares comuns e distribuição do IX e X NC, 149
 - ventricular, líquido cefalorraquidiano e, 307
 - - circulação e reabsorção do líquido, 307

- - distúrbios da circulação do líquido, hidrocefalia, 310
- - estrutura do sistema ventricular, 307
- vestibular, componente vestibular e, 138
- visual, 98
- - desconexão do, 291
- Sistema motor, 41-83
- componentes centrais do, e síndromes clínicas das lesões relacionadas, 43
- - áreas corticais motoras, 43
- - das vias motoras centrais, 48
- - trato, 46
- - - corticoespinal, piramidal, 46
- - - corticonuclear, corticobulbar, 46
- componentes periféricos do, e síndromes clínicas das lesões relacionadas, 51
- - da unidade motora, 52
- papel dos gânglios da base no, aspectos filogenéticos, 249
- síndromes clínicas complexas por lesões dos componentes específicos do sistema nervoso, 53
- - da junção neuromuscular e do músculo, 82
- - - miastenia, 82
- - - miopatia, 82
- - da medula espinal, 53
- - das raízes nervosas ou síndromes radiculares, 66
- - de transecção da medula espinal, 59
- - de tratos medulares específicos, de áreas nucleares e de nervos periféricos associados, 54
- - dos nervos periféricos, 76
- - - diagnóstico diferencial das lesões radiculares, 78
- - - do túnel do carpo, 77
- - - polineuropatias, 78
- - - ulnar, 78
- - plexiais, 72
- - - plexo braquial, 72
- - - plexo cervical, 72
- - - plexo lombossacro, 74
- - vasculares da medula espinal, 65

- Sistema nervoso, 1-11
- autônomo, diencéfalo e, 195-231
- - dores viscerais e referidas, 230
- - epitálamo, 205
- - hipotálamo, 206
- - - funções do, 210
- - - localização e componentes, 206
- - - núcleos, 208
- - - projeções aferentes e eferentes do, 208
- - inervação autônoma e distúrbios funcionais de órgãos específicos, 222
- - localização e componentes do diencéfalo, 197
- - parassimpático, 222
- - periférico, 217
- - - conceitos fundamentais, 217
- - simpático, 218
- - subtálamo, 206
- - tálamo, 199
- - - funções do, 203
- - - núcleos, 199
- - - síndromes das lesões talâmicas, 204
- - - síndromes vasculares talâmicas, 205
- conexões do cerebelo com outras partes do, 186
- elementos do, 1-11
- - células gliais, 9
- - desenvolvimento, 10
- - fluxo de informação, 3
- - grupos funcionais de neurônios, 9
- - neurônios, 3
- - neurotransmissores e receptores, 8
- - sinapses, 6
- Sistema nervoso central, 308
- distúrbios vasculares do, irrigação sanguínea e, 313-365
- - artérias do cérebro, 315
- - - circulação colateral do cérebro, 323
- - - da fossa posterior, 321
- - - das fossas cranianas anterior e média, 317
- - - trajeto extradural das, 315
- - da medula espinal, 327
- - - drenagem venosa, 329
- - - rede anastomótica arterial, 327

- - hemorragia intracraniana, 354
- - - hematomas subdurais e epidurais, 361
- - - intracerebral, não traumática, 354
- - - subaracnóidea, 357
- - isquemia cerebral, 330
- - - hipoperfusão arterial, 330
- - - impedimento da drenagem venosa do cérebro, 351
- - - síndromes cerebrovasculares específicas, 337
- - síndromes vasculares da medula espinal, 363
- - - drenagem venosa reduzida, 363
- - - hemorragia e hematoma da medula espinal, 365
- - - hipoperfusão arterial, 363
- - veias do cérebro, 325
- - - seios durais, 326
- - - superficiais e profundas, 325
- doenças do, anormalidades do líquido cefalorraquidiano nas, 308
- Sono-vigília, ciclo, 165
- Squire, taxonomia da memória de, 241
- Steele-Richardson-Olszewski, síndrome de, 257
- Subclávia, roubo da, síndrome do, 167
- Substância, 163
- branca, 275, 333
- - fibras, 276
- - - comissurais, 278
- - - de associação, 276
- - - de projeção, 275
- cinzenta, síndrome da, 55
- negra, 48, 163, 253
- Subtálamo, 199, 206
- Subtração digital, angiografia de, 337
- Sucção, reflexo de espirro e, 122
- Sulco, 269
- calcarino, 269, 323
- parietoccipital, 269
- Sylvius, 357
- cisterna de, 268
- fissura de, 357
- T
- Tálamo, 199
- estrias medulares do, 96

- funções do, 203
- núcleo(s), 199
- - centromediano do, 253
- - posição dos, nas vias ascendentes e descendentes, 200
- síndromes, 205
- - das lesões talâmicas, 204
- - vasculares talâmicas, 205
- Taxonomia da memória de Squire, 241
- Tecidos moles do pescoço e da face, 317
- Telencéfalo, 10
- evolução do, 265
- Temperatura, 211
- fibras de dor e, 150
- regulação da, 211
- Tendão, receptores do músculo, da fáscia e do, 17
- Tensão muscular, 25
- receptores de, e estiramento, 25
- regulação do comprimento e da, 25
- Terminações nervosas livres, 16
- Termorreceptores, 16
- Teste(s), 137
- de Bielschowsky, 107
- de fluência das palavras, 300
- de Rinne, 137
- de Romberg, 190
- de seleção de cartas de Wisconsin, 300
- de Weber, 137
- hemianóptico de reflexo a luz, 102
- Tímpano, 132
- músculo tensor do, 131
- rampa do, 132
- Tomografia, 279
- do cérebro, 334
- por emissão de fótons simples, 337
- por emissão de pósitrons, 279, 337
- Tono muscular, 29, 188
- anormalidades do, 255
- controle do, 249
- Toque, hemianestesia contralateral ao, 348
- Tórula de Herophili, 327
- Transecção da medula espinal, síndromes de, 59
- Transmissão sináptica, 6
- Transporte axônico, 4

- Trato(s), 31
- aferentes da medula espinal, 37
- corticoespinal(is), 46, 158
- - síndrome dos, 57
- corticomesencefálico, 46
- corticonuclear, 43, 46
- corticopontinocerebelar, 47
- espinocerebelar, 156
- - anterior, 31
- - posterior, 30
- espinolivar, 37
- espinoreticular, 37
- espinotalâmico, 156
- - anterior, 35
- - lateral, 35
- espinotectal, 37, 156
- espinovestibular, 37
- fastigiobulbar, 186
- mamilotalâmico, 210
- medulares específicos, lesões de, 54
- olfatório, 95
- olivocerebelar, 186
- óptico, 99
- - lesões do, 102
- - - esclerose múltipla e, 102
- piramidal, 43
- pontocerebelar, 186
- rubroespinal, 159
- supra-óptico-hipofisário, 210
- talamocortical, 34
- tetoespinal, 159
- trigeminotalâmico ventral, 161
- visual, 98
- Tremor, 191
- dominante, 258
- em repouso, 257
- Trigêmeo, 119, 121
- distúrbios que afetam o, 123
- fibras de sensibilidade a dor e a temperatura do, 122
- neuralgia do, 123, 349
- Trígono olfatório, 95
- Trolard, veia de, 326
- Trombólise, 339
- em um caso de trombose da artéria basilar, 341
- na artéria cerebral média, 339
- Trombose, 353
- da artéria basilar, trombólise em um caso de, 341
- do seio sagital superior, 353

- Tronco encefálico, 85-178, 237
- anatomia do, 154
- - de superfície, 87
- - - bulbo, 87
- - - mesencéfalo, 90
- - - ponte, 88
- - topográfica, 154
- - - bulbo, 154
- - - mesencéfalo, 161
- - - ponte, 160
- doenças do, 166
- - síndromes isquêmicas, 166
- - - do roubo subclávio, 167
- - - vasculares específicas, 168
- infarto do, 109
- nervos cranianos, 90
- - abducente, 105
- - facial, 125
- - - componente motor do, 125
- - glossofaríngeo, 145
- - hipoglosso, 152
- - intermédio, 128
- - movimentos oculares, 103
- - - conjugados, 109
- - - conjugados, reflexos, 114
- - - convergência e acomodação, 115
- - - inervações simpática e parassimpática do olho, 118
- - - olhar horizontal e olhar vertical, 110
- - - reflexo do piscar, 118
- - - regulação do reflexo pupilar a luz, 116
- - oculomotor, 103
- - origem, componentes e funções, 90
- - sistema, 145
- - - olfatório, 91
- - - vagal, 145
- - - visual, 98
- - trigêmeo, 119
- - troclear, 105
- - vago, 147
- - vestibulococlear, 138
- - - componente coclear e órgão da audição, 130
- - - componente vestibular e sistema vestibular, 138
- síndromes vasculares do, 351
- Tuba de Eustáquio, 131
- Tubérculos, 88
- Tubo neural, 10

Tufo apical, 271

Tumor(es), 65

- cerebelares, 192
 - cervicais altos, 66
 - da medula espinal, 65
 - de Pancoast, 221
 - hipofisários secretores de hormônio, 215
 - intradurais, 66
 - - extramedulares, 65
 - - intramedulares, 66
- Túnel, síndrome do, 78
- cubital, 78
 - do carpo, 77

U

Ultrassonografia, 334

- extracraniana, 334
- transcraniana, 334

Unidade motora, lesões da, síndromes clínicas de, 52

Urgência urinária, 226

Urina, 223

Utrículo, 138

V

Vasodilatação, 221

Vasoespasma, 361

Vasopressina, 213

Vater-Pacini, corpúsculos de, 16

Veia(s), 36

- corticais, 26
- de Labbé, 326
- de Rosenthal, 326
- de Trolard, 326
- do cérebro, 325
- - seios durais, 326
- - superficiais e profundas, 325
- magna de Galeno, 326
- oftálmicas, 327

Ventrículos, 307

Verme cerebelar, 31

Vertigem, 141, 144

Vesículas cerebrais independentes, 10

Vestibulocerebelo, 188

Via(s), 130

- auditiva, 134
- corticoestriado-
-palidotalamocortical, 254
- corticopontocerebelar, 160
- de *feedback* neural
- denteado-rubro-olivo-
- cerebelar, 190
- gustatória, 130

- motoras, 49

- - acessórias, 49
- - centrais, lesões das, 48
- olfatória, 95
- somatossensitivas, lesões em locais específicos ao longo das, 38
- visual, 98
- - lesões localizadas ao longo da, 100

Virchow-Robin, espaço de, 306

Vômitos, 331

W

Wallenberg, síndrome de, 171

Weber, 137

- síndrome de, 173

- teste de, 137

Wernicke, 211

- afasia de, 291, 295

- encefalopatia de, 211

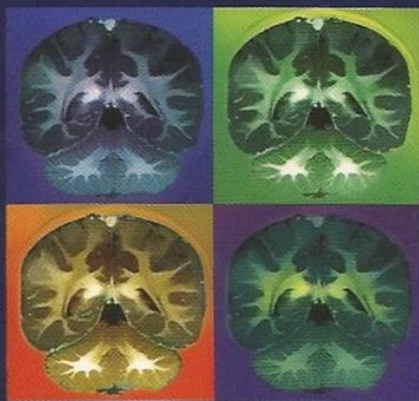
Willis, polígono de, 316, 324

Wilson, doença de, 255, 261

Wisconsin, teste de seleção de cartas de, 300

Z

Zonas de Head, 230



O novo formato ampliado ressalta a anatomia em ilustrações totalmente coloridas e a ciência de ponta para todas as gerações de profissionais da área médica.

A quinta edição do livro clássico de Duus, *Diagnóstico Topográfico em Neurologia*, mantém seu formato de apresentação clara e integrada dos tópicos de anatomia, função e distúrbios do sistema nervoso central e pode ser usada como referência rápida para os médicos e os profissionais em treinamento. O livro elucida as vias neuroanatômicas que conduzem a síndromes clínicas específicas e demonstra como o conhecimento sólido de anatomia, quando combinado com um exame neurológico detalhado, pode ajudar a localizar uma lesão e chegar a um diagnóstico.

Aspectos especiais da quinta edição:

- Abordagem interdisciplinar moderna e integrada ao diagnóstico neurológico topográfico, demonstrando como os conhecimentos básicos de neuroanatomia e neurofisiologia podem ser aplicados na prática clínica.
- Desenho ampliado das páginas, que demonstra mais de 400 ilustrações anatômicas detalhadas, inclusive imagens de TC e RM da mais alta qualidade.
- Estrutura temática lógica com resumos úteis no início de cada capítulo e títulos de seções codificados por cores, que permitem aos leitores diferenciar imediatamente os tópicos de neuroanatomia e clínica.
- Diversos estudos de casos atualizados, exemplos de exames de imagem mais modernos e introdução inédita aos componentes principais do sistema nervoso.
- Vários recursos de estudo e correlações clínicas que reforçam a ênfase em medicina integrativa no currículo moderno das escolas de medicina.

O livro *Diagnóstico Topográfico em Neurologia* é uma referência ideal para neurologistas e neurocientistas, que correlacionam as doenças neurológicas com a localização anatômica de forma a chegar a um diagnóstico ou entender uma síndrome clínica. O livro também é essencial aos profissionais em treinamento e aos estudantes avançados, que necessitam das bases sólidas das relações neurofuncionais fundamentais.